

Aus der Neurochirurgisch-Neurologischen Klinik und Poliklinik der
Freien Universität Berlin im Städtischen Krankenhaus Westend
(Direktor: Prof. Dr. med. Arist Stender)

DIE ARACHNOIDITIS OPTICOCIASMATICA
KRANKHEITSBILD UND PROGNOSE NACH
NEUROCHIRURGISCHER BEHANDLUNG

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

an der

Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

vorgelegt von

Imke · Otten

aus Braunschweig

1967



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus der Neurochirurgisch-Neurologischen Klinik und Poliklinik der
Freien Universität Berlin im Städtischen Krankenhaus Westend
(Direktor: Prof.Dr.med. Arist S t e n d e r)

Die Arachnoiditis opticochiasmatica
Krankheitsbild und Prognose
nach
neurochirurgischer Behandlung

Inaugural - Dissertation
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an der
Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

vorgelegt von
Imke Otten
aus Braunschweig

Dekan: Professor Dr.med. Alfred N. W i t t

Referent: Professor Dr.med. Arist S t e n d e r

Korreferent: Professor Dr.med. Helmut P e n z h o l z



Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der
Freien Universität Berlin

Promoviert am: 28. Juli 1967

Disposition

Geschichtliches und Definition	5
Krankheitsbild	7
- Pathologische Anatomie und Histologie	7
- Ätiologie und Pathogenese	10
- Klinische Symptomatologie und Diagnostik ...	15
- Differentialdiagnose	22
- Therapie und Prognose	24
Kasuistik	28
Diskussion	62
Zusammenfassung	69
Literaturverzeichnis	71

Geschichtliches und Definition

Das Krankheitsbild der Arachnoiditis optico-chiasmatica (A.o.ch.) ist wohl zum ersten Mal bekanntgeworden mit der Vorstellung eines derartigen Falles vor dem königlichen Chirurgenkollegium in London im Jahre 1893 durch den englischen Arzt HILTON. Allerdings hatte schon BILLROTH 1869 über die basale Meningitis berichtet. QUINCKE prägte 1891 den Begriff der "Meningitis serosa", den OPPENHEIM und KRAUSE 1901 auf "Meningitis chronica serosa circumscripta cystica" einengten und damit lokalisierte entzündliche Veränderungen der Arachnoidea im Bereich der Schädelbasis meinten.

1904 beschrieb NONNE den sogenannten "Pseudotumor cerebri", den wir u.a. in Form der Arachnoiditis im Bereich des Chiasma opticum antreffen. Er meint damit Krankheitsbilder, "die nach unseren bisherigen Erfahrungen und Kenntnissen zu der Diagnose Hirntumor berechtigen, bei denen der weitere Verlauf uns aber belehrt, dass die Diagnose doch nicht richtig war, und bei welchen eine retrospektive, kritische Betrachtung uns nicht belehrt, warum unsere Diagnose verkehrt war". Schon NONNE also weist auf die Schwierigkeiten der Diagnostik dieser Erkrankungen hin. Dabei war der Begriff des Pseudotumor cerebri damals noch sehr weit gefasst. Mit den heutigen modernen Untersuchungsmethoden bleiben nur noch wenige Krankheitsbilder übrig, die nicht in andere systematische Gebiete der Hirnerkrankungen eingeordnet werden können und zu denen nach BEHREND ausser Tuberculom, Syphilom, Angiom, Karzinom, Cystizerkose, Retropharyngealtumoren u.a. die A.o.ch. gehört.

KEHRER schlägt als Definition des Pseudotumor cerebri danach "chronische Hirndrucksteigerung oder Schwellung unbekannter Ursache" vor.

Die Bezeichnung der A.o.ch. als "BALADO's disease" im englischen Schrifttum leitet sich her von dem argentinischen

Chirurgen BALADO, der diese Erkrankung zum ersten Mal operativ anging (1929) und ausführlich darüber berichtete.

1937 teilten die französischen Autoren BOLLACK, DAVID und PUECH in einer umfassenden Monographie ihre praktischen Erfahrungen mit dieser noch wenig bekannten "névrite opto-chiasmatische" mit, die von nun an aber immer häufiger Neurologen und Ophthalmologen beschäftigte, ohne dass man sich bis heute über das Wesen dieser Erkrankung - wenn es sich überhaupt um eine Erkrankung sui generis handelt und nicht, wie von vielen behauptet wird, nur um die fassbare anatomische Manifestation verschiedenartigster krankmachender Ursachen - sehr viel klarer geworden ist als vor 30 Jahren. Dabei ist die Häufigkeit der A.o.ch. recht gering. Nach einer Statistik von TÖNNIS im Jahre 1948 machen die Tumoren im Bereich des Chiasma opticum 11,7% der histologisch bestätigten Hirngeschwülste aus, nur 3,3% davon sind chiasmale Arachnoitiden, d.h. er findet die A.o.ch. in 0,5% aller hirnchirurgischen Erkrankungen vor. Absichtlich wird die A.o.ch. in dieser Statistik unter den Hirntumoren geführt, kann man sie doch ihrer Symptomatik nach und unter differentialdiagnostischen Gesichtspunkten mit den Geschwülsten im Bereich des Türkensattels als sogenanntes Chiasmasyndrom zusammenfassen - hat sie mit ihnen doch auch die operative Therapie gemein. Die in diesen Statistiken zum Ausdruck kommende Seltenheit der A.o.ch. ist nach NIEBELING und RUF jedoch nur eine scheinbare, sie habe ihre Ursache darin, dass diese Erkrankung (und nach TÖNNIS ihre gute operative Behandlungsmöglichkeit) noch zu wenig bekannt sei und ausserdem erhebliche Schwierigkeiten in der Diagnostik bereite, ganz im Gegensatz zu den eigentlichen Hypophysentumoren, deren Erkennung den Untersucher im allgemeinen nicht vor unüberwindliche Hindernisse stelle (76).

BRUETSCH definiert die A.o.ch. als eine abnorme Verdickung

der Arachnoidea im Bereich der Nervi optici und des Chiasmus. Ausführlicher noch formuliert NIEBELING das Krankheitsbild als eine "in einem fest bestimmten, lokalisatorisch begrenzten anatomischen Gebiet (Chiasma f. opticorum) befindliche, aus einer Vielzahl von zystischen en-miniature-Tumoren bzw. Pseudotumoren bei pathologisch veränderten Arachnoideaverhältnissen bestehende, mehr oder weniger raumverdrängende Erkrankung".

Pathologische Anatomie

Die Pathologen bezeichnen die Arachnoiditis als "Leptomeningitis serosa chronica (cystica)" und meinen damit eine umschriebene Flüssigkeitsansammlung innerhalb entzündlicher Verwachsungen der Arachnoidea (44). Nach MARBURG ist die Arachnoidea jedoch nicht allein erkrankt, da ihr der selbständige Gefäßapparat fehlt, es handelt sich vielmehr um eine chronisch-entzündliche Beteiligung sämtlicher Hirnhäute, die sich vornehmlich an den subarachnoidalen Cisternen der Hirnbasis abspielt, da diese mit ihrem wohl ausgebildeten, lockeren Mesenchymgeflecht und ihrer Eigenschaft als "Schlammfänger" (120) günstige Voraussetzungen für infiltrative Prozesse bilden.

Feine arachnoidale Filme sind normalerweise vorhanden, unter pathologischen Umständen kommt es dann zu einem entzündlichen produktiv-hyperplastischen Prozess der Leptomeningen, der sich entweder lokal in einzelnen Cisternen der Schädelbasis, z.B. als A.o.ch. oder auch mehr diffus unter Mitbeteiligung der Hemisphären abspielen kann (103). Histologisch findet man zuerst eine exsudative Leptomeningitis mit Oedem und lymphocytär-plasmazellulärer Zellinfiltration, die langsam in einen produktiven Prozess der Arachnoidalzellen übergeht. Diese werden als Makrophagen mobilisiert und füllen

zusammen mit neugebildeten Endothelien den Subarachnoidalraum mit einem faserreichen Bindegewebe. Diese Vorgänge wurden von BEHAR und FELDMAN im Experiment an 36 Katzen, denen man als entzündungsinduzierenden Fremdkörperreiz Talkumpuder in die Cisterne injiziert hatte, genau beobachtet und sehr eindrucksvoll beschrieben. Dieses Experiment ist durchaus geeignet, als Vergleich zu den im menschlichen Organismus ablaufenden Vorgängen zu dienen.

CARILLO et al. beschreiben eine A.o.ch. vom haemorrhagischen Typ mit frischen oder alten Blutungen - wohl infolge eines vorausgegangenen Traumas - und nur geringen Entzündungszeichen. Als Endstadium der entzündlichen Vorgänge scheinen fibröses, zellarmes Bindegewebe von trüb-sklerosiertem Aussehen und Endothelwucherungen der Arachnoidea, gelegentlich auch mit Kalkeinlagerungen, vorzuherrschen (56). Nach KRAUS handelt es sich um von Gefäßen ausgehende infiltrative Prozesse (SCHULTZE spricht von "Perivasculitis"), die ihre Ursache in einer Zellschädigung der Kapillarendothelien durch Trauma oder Nekrosen haben, diese induzieren das primäre Rundzelleninfiltrat der Leptomeninges.

LÖVY unterscheidet unter dieser Annahme drei Stadien der Arachnitis des Gehirns:

1. Gefäßreizung ohne anatomischen Befund.
2. Schwere, histologisch feststellbare Gefäßschädigung.
3. Plastische meningeale Infiltration mit Gefäßschädigung.

Nicht nur die Meningen beteiligen sich am entzündlichen Vorgang, sondern auch die Hirnsubstanz kann durch Hyperaemie und Zellinfiltration mitbetroffen sein (56). QUINCKE beschreibt unter diesen Umständen Deformierung von Nervenzellen und Vermehrung der Neuroglia. Dieselben Vorgänge dürften sich bei der A.o.ch. dann auch am Sehnerven abspielen (25).

Makroskopisch findet man die Arachnoidea im Bereich der Cisterna chiasmatis häufig sulzig und teilweise mit narbigen, weiss glänzenden bindegewebigen Strängen durchsetzt (112). Bei der zystischen Form der A.o.ch. findet man kleinere oder grössere traubenartige Hohlräume im Maschenwerk der Arachnoidea, die mit Liquor gefüllt sind und bei Überschreitung einer gewissen Grösse als sogenannte Arachnoidalzysten durch Druckwirkung auf die Umgebung Tumorsymptome hervorrufen können. "Die Cysten wirken als schwer komprimierbare, selbst komprimierende Kissen" und dehnen sich durch Transsudation infolge gestörten Liquorabflusses immer weiter aus (56). Die arachnitischen Veränderungen können zu groben Membranbildungen führen, häufig findet man auch derbe Strangbildungen, die den Sehnerven strangulieren oder auch aus seiner Bahn herausdrängen. Duraveränderungen werden gelegentlich angetroffen (76, 78). In den meisten Fällen findet man bei der Operation jedoch nicht so grobe pathologisch-anatomische Veränderungen, die eine genügende Grundlage für die Schwere der Symptomatik der Chiasmaregion bilden könnten. Man muss daher annehmen, dass die histologischen Vorgänge am Sehnerven (s.o.) für die in der Semiologie vorherrschenden ophthalmologischen Veränderungen nicht ohne Bedeutung sind.

THIEBAUT schlägt zusammenfassend nach pathologischen Gesichtspunkten folgende Unterteilung der Befunde bei A.o.ch. vor:

1. Arachnitis serosa (entspricht der Meningitis serosa QUINOKES): Abnormer Überfluss an Liquor in der Cisterna chiasmatis.
2. Arachnitis adhesiva: Weiche oder feste, lockere oder dichte Verwachsungen.

3. Arachnitis cystica (sog. Arachnoidalzyste). Ein oder mehrere mit Liquor gefüllte Hohlräume, die durch arachnitische Verwachsungen begrenzt sind (evtl. mit Tumorsymptomen z.B. durch Kompression der Sehbahn oder des 3. Ventrikels).

Ätiologie und Pathogenese

Über die Entstehungsweise der A.o.ch. bestehen noch viele Vermutungen und häufig Unklarheiten. Es scheint jedenfalls so, als ob einer Vielzahl von Ursachen offenbar nur eine beschränkte Anzahl geweblicher Reaktionen gegenübersteht, (120). Immerhin stimmen die meisten Autoren heute darin überein, dass die A.o.ch. vorwiegend, wenn nicht grundsätzlich, auf infektiöser Basis entsteht. Sie ist also keine Erkrankung sui generis, sondern nur eine Folgeerscheinung von verschiedenen Prozessen, die die Arachnoiditis im Chiasmabereich als Komplikation nach sich ziehen. Man kann versuchen, die ätiologischen Faktoren unter verschiedenen Gesichtspunkten zu ordnen, obwohl dies wegen der noch bestehenden Unklarheiten immer etwas willkürliches an sich haben wird (nach FELD u. AUVERT: 65% der Fälle ohne sichere Ätiologie). Jedoch erscheint eine schematische Abhandlung sinnvoll im Hinblick auf die Vielzahl von Erkrankungen, die in der Literatur als auslösend für die A.o.ch. angegeben worden sind.

a) Infektiöse Genese

Nach FORNI und DUKE-ELDER kann die Arachnitis auf haematogenem oder lymphogenem Wege oder direkt (per continuitatem) entstehen.

1. Allgemeine haematogene Infektion:

Unter diesem Stichpunkt spielt im älteren Schrifttum die Lues eine ausschlaggebende Rolle (10, 17, 18, 29, 45, 75, 112, 118, 122), die danach eine spezifische Entzündung der Arachnoidea hervorrufen sollte. Da die Lues heute nicht mehr dieselbe Rolle spielt wie vor 20 Jahren, ist es verständlich, dass sie als ätiologischer Faktor in den Berichten neuerer Autoren nicht mehr viel Beachtung findet.

Als weitere Ursachen, die auf haematogenem Wege eine A.o.ch. hervorrufen können, kommen die Tuberkulose (2, 20, 85, 109) und andere akute Infektionskrankheiten (Typhus, Influenza, Erysipel, Furunkulose, akute Polyarthrititis etc.) und auch Viruserkrankungen (21, 73) in Frage.

2. A.o.ch. als Teil einer cerebromeningealen Infektion

kommt als Folgezustand nach Encephalitiden (von BRUETSCH allerdings für fraglich gehalten), Entmarkungsenzephalitiden wie bei Multipler Sklerose und SCHILDER'scher Krankheit, Meningitiden (eitrige und tuberkulöse Meningitis) vor (29, 51, 56, 67, 76, 103, 109). Einige Verfasser bringen auch die hereditäre LEBER'sche Opticusatrophie mit der A.o.ch. in Verbindung (49, 51). Scasselati Sforzolini beschreibt 4 Fälle mit "klassischer retrobulbärer Neuritis nach LEBER", bei denen die Operation das Vorliegen einer A.o.ch. aufzeigte. Allerdings war bei diesen Patienten eine Vererbung nicht genau nachzuweisen. Der Autor stellt zur Diskussion, ob die LEBER'sche Opticusatrophie nicht eine hereditäre Erkrankung an sich sei, sondern nur infolge einer vererbten Organsensibilität (in diesem Fall des Sehnervengewebes) gegenüber entzündlichen Erkrankungen zustandekäme. Andere Verfasser bezweifeln jedoch einen Zusammenhang zwischen der LEBER'schen Erkrankung und der A.o.ch. (12, 93).

PETTE bezeichnet diesen Entstehungsmodus der A.o.ch. als "Meningitis sympathica", d.h. als Reaktion auf einen in der Nähe der Meningen ablaufenden Prozess.

3. Direkte oder lymphogene Ausbreitung einer Entzündung auf das Chiasma. Unter diese Rubrik fallen vor allen Dingen rezipitierend-eitrig Entzündungen im Bereich der Nasennebenhöhlen, der Zähne, des Mittelohres und Mastoids. Es spricht vieles dafür, dass diese Prozesse den Hauptteil der für die Pathogenese der A.o.ch. verantwortlichen Erkrankungen ausmachen (10, 13, 76, 89). BOLLACK fand in 10 von 66 Fällen von A.o.ch. Nebenhöhleninfektionen, und nach PETTE und KAHN sollen insbesondere die Siebbeinzellen und die Keilbeinhöhle zur arachnoidalen Beteiligung führen können. Auch Osteomyelitis des Keilbeinflügels wird in der Literatur als ätiologischer Faktor angegeben (33).

b) Nicht infektiöse Nachbarschaftsreaktionen

1. Das Trauma wird als häufige Ursache angegeben (5, 10, 13, 62). Dabei soll das Auftreten der Arachnitis unabhängig von der Intensität der einwirkenden Schädigung sein. Auch die Latenz zwischen Trauma und Auftreten des Chiasma-Syndroms ist nicht konstant, wie ein Vergleich zwischen Beschreibungen von LEY (bei diesem Patient schon 10 Tage nach dem ursächlichen Sturz auf den Hinterkopf eine Opticusatrophie festgestellt wurde) und PETTE, der über das Auftreten einer A.o.ch. mehrere Jahre nach der traumatischen Schädigung berichtet. Die Arachnitis kommt nach einem Trauma als entzündlicher Vorgang im Rahmen resorptiver und reparativer Erscheinungen zustande. Die zugrundeliegende Schädigung besteht in Blutungen und Zerreißungen der Dura, die proliferative Prozesse auslösen, welche sich wiederum auf die Arachnoidea fortsetzen. Bemerkenswert ist in diesem Zusammenhang, dass die Schädigung des Sehnerven nicht di-

rekt durch traumatische Zerreissungen zustandekam, sondern erst sekundär über die arachnitischen Veränderungen.

2. Von GÖHRING und BRUETSCH werden Arachnitiden als Nachbarschaftsreaktionen bei Tumoren besonders der vorderen Schädelgrube besprochen, CASTRORINA: Bei Sarkoidose der Chiasmagegend (1 Fall).
3. Nicht ganz selten ist die iatrogen entstandene A.o.ch. nach direkter Applikation von Medikamenten in den Subarachnoidalraum (56). BODECHTEL, PETTE, GIROIRE und RUF betonen die Gefährlichkeit der jodhaltigen Myelographien, die in dem möglichen Aufsteigen des Kontrastmittels bis in die basalen Zisternen mit nachfolgender Arachnoiditis liegt. SCHÜRMAN warnt vor Röntgenbestrahlungen der Hypophysengegend bei vermutlichen Hypophysentumoren, da dadurch die schlimmsten Fälle von A.o.ch. auftreten können, auch SCHMITT machte die gleichen Erfahrungen. Eigene Beobachtungen zeigen ausserdem, dass eine Radiogoldimplantation in die Hypophyse (wegen eines Adenoms) zu einer reaktiv-entzündlichen Beteiligung der Arachnoidea führen kann (erwähnt werden diese Komplikationen auch bei MARGUTH, WILCKE und ESCHER).

c) Seltene und unklare Ursachen

Einig sind sich die meisten Verfasser darin, dass es in einem grossen Teil der Fälle nicht gelingt, die Ursache aufzuklären und dass manche mögliche ätiologische Faktoren ohne Anspruch auf Endgültigkeit diskutiert werden. KRAUS erwähnt kongenitale Anomalien der Arachnoidea als Folge von intrauterin abgelaufenen meningealen Erkrankungen. Diese mögliche Ursache wird auch bei einem unserer Patienten zu überdenken sein.

Neuerdings sehen manche Verfasser die A.o.ch. nicht so sehr als eine lokale Entzündung, sondern nur als Manifestation

einer allgemeinen Veranlagung zu entzündlichen Erkrankungen an. TAPATAS und DIMOPOULOS sprechen von "neurovaskulären" Erkrankungen, die durch endokrine und humorale Gleichgewichtsstörungen zustandekommen sollen. Fokale ätiologische Momente (Nebenhöhlenaffektionen etc.) sollen daraufhin diese Entzündung auslösen, die eben selbst nicht ohne die besondere Disposition möglich sein soll. Pathogenetisch handelt es sich nach dieser Theorie um eine Störung der Kapillarpermeabilität: Eine reflektorische Vasodilatation rufe eine Gefäßwanddurchlässigkeitserhöhung mit folgender Exsudation und narbenbildender Reaktion hervor (27, 51, 60, 108). Andere Autoren sprechen von der A.o.ch. direkt als allergisch-hyperergischem Gewebsschaden (59, 64, 106), für den bei konstitutioneller Grundlage Streuherde im Kopfbereich oder andere toxisch-infektiöse Schäden ursächlich von Bedeutung sein können. (In diesem Sinne spräche auch die wirksame Unterstützung der Therapie durch Corticosteroide). ISFORT bringt die A.o.ch. in direkten Zusammenhang mit dem rheumatischen Formenkreis. SUNDER-PLASSMANN stellt die Frage, welcher Faktor den entzündlichen Prozess gerade in den Chiasmabereich verlegt, er stellte dafür die mögliche Wirkung eines Hypophysenhormons zur Diskussion. Es setzt sich also wohl in der modernen Literatur die Ansicht durch, dass die A.o.ch. nicht allein durch lokale Momente ausgelöst werden kann, sondern dazu eine bestimmte Disposition (sei sie auf allergischer, auf neurovaskulärer oder auf hereditärer Grundlage) notwendig sein muss, um im Zusammenspiel mit lokalen Schädlichkeiten zu einer A.o.ch. führen zu können.

Klinische Symptomatologie und Diagnostik

OKONEK bezeichnet das Chiasmasyndrom - zu dem, wie schon früher angeführt, die A.o.ch. hinzugerechnet wird - als Syndrom der kreuzenden Sehnervenfasern, dessen Leitsymptom die bitemporale Gesichtsfeldeinengung sei, denn diese spreche mit Sicherheit für eine Läsion des Chiasmus: Nur an dieser Stelle liegen die Faserbündel beider Seiten der Sehbahn unmittelbar zusammen, so dass sie gleichzeitig durch einen Insult getroffen werden können. Es handelt sich hierbei um Erkrankungen, meist Tumoren unterschiedlicher Provenienz, aber gleicher Lokalisation, die die Kardinalsymptome gemeinsam haben. Diese sind nach LEIBER-OLBRICH:

1. Verminderung der Sehkraft.
2. Einengung des Gesichtsfeldes (bitemporale Hemianopsie, Zentralskotom, dabei ist nicht so sehr die Art als die Symmetrie der Gesichtsfeldausfälle typisch). Nach OKONEK sind die Störungen nicht so deutlich symmetrisch, aber stets bilateral ausgeprägt.
3. Veränderungen am Augenhintergrund: Progressive bilaterale Opticusatrophie.
4. Erbrechen, Gleichgewichtsstörungen.
5. Röntgenologische Befunde, besonders an der Sella.
6. Psychische Veränderungen.

Ausgehend von dieser schematischen Einteilung, soll im Folgenden anhand der Literatur untersucht werden, inwieweit die A.o.ch. die Symptome einer Läsion der Sehnervenkreuzung zeigt.

Als Kardinalsymptome der A.o.ch. zeigen sich Veränderungen der Sehschärfe, des Gesichtsfeldes und des Augenhintergrundes ohne röntgenologische Veränderungen an der Sella, die Sehstörungen führen den Patienten zum Arzt und weisen darum den Ophthalmologen eine wichtige Rolle bei der Erhebung der

Diagnose zu (nach MERREM wird die Diagnose zu 85% durch den Augenarzt gestellt).

Es wird ein allmählich oder auch plötzlich einsetzender Visusverfall festgestellt, dessen Fortschreiten ohne therapeutisches Eingreifen innerhalb von Monaten bis wenigen Jahren meistens zur praktischen oder totalen Amaurose führt. Charakteristisch ist der Visusverfall selbst, sein Verlauf jedoch unterschiedlich: Es kommen Fälle mit sehr kurzer Anamnese evtl. von Tagen (33, 51, 97), aber häufiger doch Verläufe über Jahre vor. Die traumatische A.o.ch. beginnt nach einem freien Intervall von Wochen bis Monaten (43), LEY jedoch beobachtet einen Fall, bei dem innerhalb von 10 Tagen nach einem Schädeltrauma eine Opticusatrophie auftrat (operativ nachgewiesene A.o.ch.). Schwankungen des Visus bzw. kurzdauernde Remissionen gehören auch zu den nicht ganz seltenen Beobachtungen (75). UTERMANN postuliert, dass die adhäsive Form der A.o.ch. zu chronisch-progredientem Verlauf neige, wohingegen die cystische Form eine mehr wellenförmige Visusverschlechterung mit plötzlichen vorübergehenden Remissionen zeige. Häufig beginnt die Sehverschlechterung zuerst auf dem einen Auge, um dann jedoch bald auch auf das andere Auge überzugreifen (10). Nach OKONEK stellt jedenfalls der Grad der Visusabnahme kein Mass für die prognostische Beurteilung dar, denn zum Teil sei die Leistungsherabsetzung des Auges nur funktionell und darum reversibel, zum Teil aber auch degenerativ und damit irreversibel bedingt. Ein Gleiches gelte für die Veränderungen am Gesichtsfeld.

Gesichtsfelddefekte sind ein charakteristisches Merkmal jeder A.o.ch., doch ist ihre Ausbildung sehr unterschiedlich entsprechend den unregelmässigen Verwachsungen, die das Chiasma opticum und die Sehnerven komprimieren. So wird man

nur in den wenigsten Fällen das typische Bild der bitemporalen Hemianopsie, wie es von den Hypophysentumoren und anderen Tumoren dieser Gegend bekannt ist, feststellen können - am ehesten noch bei der mit deutlichen Tumorsymptomen einhergehenden cystischen Form der A.o.ch. (56) - , häufiger jedoch unregelmässige Ausfälle. THIEBAUT teilt die Gesichtsfeldsymptome nach pathogenetischen Gesichtspunkten folgendermassen ein:

1. Absolutes oder relatives Zentralskotom als Ausdruck einer im Beginn der Erkrankung stehenden axialen Neuritis (54). Von vielen Autoren wird dieses Symptom (beginnend mit Vergrösserung des blinden Fleckes) als häufigster Befund bei A.o.ch. angegeben (29,33,55,89, 90, 114). ISFORT findet in 66% seiner Fälle von A.o.ch. Zentralskotome, dabei häufig kombiniert mit peripheren unregelmässigen Gesichtsfeldausfällen. Am Augenhintergrund würde man demnach in diesem Stadium häufig eine temporale Abblassung sehen können, bzw. bei Beginn der Erkrankung noch überhaupt keine Veränderungen. Bei zunehmendem Druck auf den Sehnerven folgt eine Schädigung der übrigen Sehnervenfasern bis hin zur Amaurose, bei Behinderung des Lymphabflusses auch eine Stauungspapille (54). FANTA sieht die Ursache der Zentralskotome in einer Druckwirkung auf das besonders empfindliche papillomakuläre Bündel, das in der Gegend des Chiasmas nicht im Zentrum, sondern im oberen Teil des Nervus opticus gelegen ist und darum Druckeinwirkungen besonders leicht ausgesetzt sei. DEJEAN und CAZBAN denken auch an ein Übergreifen der Entzündung von der Arachnoidea auf den Sehnerven (im Sinne einer retrobulbären Neuritis). BIEMOND u. PIPER sehen die Skotome als Folge von Ernährungsstörungen im Kapillarplexus der Sehnervenscheidengefässe an.

2. Beginnt die Schädigung mit einer periaxialen Neuritis, so zeichnet sich eine allmählich zunehmende konzentrische Einengung des Gesichtsfeldes ab, dabei ist der Fundus normal oder es findet sich eine hyperaemische, evtl. mässig prominente Papille. Nach BUES soll diese Veränderung sogar pathognomonisch sein für die A.o ch., BOLLACK fand sie in 54% seiner Fälle.
3. Die "totale Opticusneuritis" zeichnet sich durch Gesichtsfeldeinschränkungen von central und peripher aus. In diese Gruppe gehören die völlig asymmetrischen und bizarren Bilder, die man wohl bei den meisten Patienten findet: Hochgradige konzentrische Einengungen oder sektorenförmige Ausfälle häufig kombiniert mit zentralen oder parazentralen, absoluten oder relativen Skotomen (10, 83, 86, 89). Der Fundus oculi zeigt bei dieser Form ein normales Bild oder eine primäre Opticusatrophie mit scharfrandiger Begrenzung.
4. Seltener, aber auffälliger Symptome sind bitemporale oder - sehr selten - binasale Hemianopsien (60, 75, 95, 97). VINCENT beschreibt sogar horizontale Gesichtsfeld-einengungen.

Alles in allem ist der Perimeterbefund bei der A.o.ch. vielfältig und nicht oft symmetrisch, diese Unregelmässigkeiten können aber gerade als Differentialdiagnostikum zu den blastomatösen Prozessen der Chiasmaregion, insbesondere den Hypophysentumoren mit den Gesichtsfeldausfällen von meist hemianopischem Typ dienen (24).

Auch das Augenhintergrundsbild bietet, wie schon erwähnt, ganz verschiedenartige Aspekte, beginnend bei normalem Fundus über eine Stauungspapille bis hin zur Atrophie der Papille.

Meist findet man eine blande Opticusatrophie, jedoch kommen auch verwaschene Papillengrenzen vor (10, 50, 77, 60).

KRAFT betont, dass der Papillenbefund in keiner Relation zur Visusabnahme steht, so dass Patienten mit schwerem Visusverfall ein völlig normales Augenhintergrundsbild zeigen können. Jedoch sollen sich bei längerer Dauer der Erkrankung schliesslich immer Papillenbefunde objektivieren lassen.

FANTA nimmt an, dass die Veränderungen an der Papille verschiedene Phasen durchlaufen, deren Dauer jedoch bei den Patienten unterschiedlich sei. Im Beginn stehe häufig (aber nicht unbedingt) eine Stauungspapille, verursacht durch die mit erhöhtem Liquordruck einhergehenden Veränderungen im Bereich der Meningen (56). Es folge eine temporale oder horizontale Abblassung der Papille (75), das Endstadium der Erkrankung liege schliesslich in der Opticusatrophie. Im allgemeinen sind die Veränderungen doppelseitig, jedoch kommen gelegentlich einseitige Opticusatrophien vor, sogar seltene Fälle von FOSTER-KENNEDY-Syndrom bei A.o.ch. werden beschrieben (1, 104), die dann zu Verwechslungen z.B. mit einem Meningeom der Olfactoriusrinne Anlass geben können.

Sonstige ophthalmologische Symptome sind selten und stehen in der diagnostischen Bewertung im Hintergrund. Gelegentlich kommt ein einseitiger, nicht puslierender Exophthalmus, evtl. mit Vergrösserung des Canalis opticus vor (30), dem ein venöser Rückstau zugrundeliegt. NIEBELING findet ihn sogar in 50% seines Patientengutes. Augenmuskellähmungen werden dagegen nur selten beschrieben und gehören nicht zum typischen Bild. ENGELHARDT beschreibt anhand von 9 Patienten ein sogenanntes retinales Kreislaufsymptom, das bei A.o.ch. mit Stauungspapille oder Opticusatrophie auftreten soll. Es handele sich dabei um eine hypertone Regulationsstörung der Netzhautgefässe (messbar mit dem Ophthalmometer), das durch Verlagerung der Arteria ophthalmica bei A.o.ch. entstehen soll. Häufig klagen die Patienten neben ihren Seh-

störungen über Kopfschmerzen, die sie vorwiegend retrobulbär lokalisieren und als dumpf, ziehend, sehr quälend und bei angestrengtem Sehen zunehmend schildern (63, 75, 110, 111). Allgemeine cerebrale Reizerscheinungen wie Nausea, Erbrechen, Schwindel werden selten beschrieben, dagegen finden sich gelegentlich Nachbarschaftssymptome von Seiten des Hypophysen-Hypothalamussystems: Schlafstörungen, Menstruationsstörungen, Diabetes insipidus, hypophysäre Fettsucht (59, 75, 109). Von SCHMITT wird sogar ein Fall von Morbus Cushing beschrieben, dem eine A.o.ch. zugrundelag. Die Ursache der infundibulären Symptome ist nicht geklärt, sie sind jedenfalls an den speziellen Ausbreitungsmodus der arachnitischen Verwachsungen gebunden.

Im Gegensatz zu den groben Veränderungen von Seiten der Sehorgane enttäuscht der neurologische Befund im Hinblick auf die Diagnostik. In den meisten Fällen finden sich keine oder nur diskrete pathologische Veränderungen. Neurologische Zeichen findet man dann (56, 76), wenn die A.o.ch. sich nach basal ausdehnt, in Form von Hirnnervenbeteiligungen (N. I, V, VI) und als Ausdruck einer generalisierten Arachnopathie mit Rindenbeteiligungen (Paresen, psychische Veränderungen). Eine eingehende neurologische Diagnostik mit allen Hilfsmitteln ist jedoch zur Klärung der Differentialdiagnose unbedingt erforderlich. Das EEG zeigt im allgemeinen keinen pathologischen Befund, auch die Liquorbefunde sind unspezifisch, wenn man von Veränderungen absieht, die durch eine Grundkrankheit bedingt sind (z.B. Lues, Tbc). RIECHERT fand allerdings in einigen Fällen eine geringe Zell- und Eiweissvermehrung. Besteht eine Zellvermehrung, so geht sie jedoch nach experimentellen Beobachtungen von BEHAR dem entzündlichen Prozess nicht parallel und ist daher nicht geeignet, eine Grundlage für die Beurteilung des Zustandes der Leptomeningen zu bilden.

Bei der Röntgendiagnostik sind die Schädelleeraufnahmen und Spezialaufnahmen der Sella gewöhnlich ohne pathologischen Befund, insbesondere betonen viele Autoren die normal konfigurierte Sella als wichtiges Unterscheidungsmerkmal gegen blastomatöse Prozesse, vor allem Hypophysentumoren (76, 95, 117). Es finden sich keine abnormen Verkalkungen, evtl. nur eine leichte Atrophie der Processus clinoid. post. (24), nach BUES jedoch destruktive Veränderungen an den Processus clinoid. ant. Sellaveränderungen finden sich nach PETTE nur bei den selteneren cystischen Arachnopathien, die mit Tumorsymptomen einhergehen. Die Arteriographie der Hirngefäße wird von fast allen Autoren als im allgemeinen diagnostisch wertlos bezeichnet, nur ENGELHARDT und RÖPER beschreiben Veränderungen der A. ophthalmica an der Abzweigung von der A. carotis interna: RÖPER findet eine atonische Weitstellung und einen anomal spitzen Abgangswinkel dieser Arterie bei mehreren Fällen, ENGELHARDT sieht ein "Verlagerungssymptom der A. ophthalmica" durch Anhebung der Carotis-Teilungsgabel.

Grössere Bedeutung für die Diagnostik hat jedoch nach zahlreichen Beschreibungen die Pneumencephalographie kombiniert mit der Luftfüllung der basalen Zisternen (38). RUF, MANDEL u.a. bezeichnen einen wabigen Bau bzw. eine mangelhafte Luftfüllung der basalen Zisternen, insbesondere der Cisterna chiasmatis als wichtigen Hinweis auf das mögliche Bestehen einer A.o.ch.. Jedoch sind auch negative Befunde auf gut gelungenen Cisternogrammen kein absoluter Hinweis auf das Fehlen einer A.o.ch. (23, 56, 111), da auch rein exsudative Formen dieser Erkrankung ohne Adhäsionen die Sehnerven komprimieren können, sie sollen aber seltener vorkommen. DAL FIUME konnte in 65%, NIEBELING in 40% pathologische Veränderungen im Kontrastbild der basalen Zisternen darstellen, letzterer allerdings fand häufiger eine vermehrte Luftfüllung der Cisterna chiasmatis et pontis.

BUES und DILENCE dagegen sprechen funktionellen Zeichen wie verspäteter, ungenügender oder asymmetrischer Füllung der Subarachnoidalräume keine grosse Bedeutung zu, sondern werten nur das völlige Fehlen der cisternalen Luftfüllung als Hinweis auf eine Arachnitis. Schliesslich postuliert KRAUS, dass nur eine cystische Arachnitis infolge der Raumverdrängung in der Luftfüllung darstellbar sei. Zusammenfassend kann gesagt werden, dass zwar die Formen der Veränderungen im Cisternogramm umstritten sind, jedoch ist sich ein grosser Teil der Autoren dahingehend einig, dass in einem nicht geringen Prozentsatz der Fälle Veränderungen der subarachnoidalen Luftfüllung nachzuweisen sind, die im Verein mit den übrigen klinischen Symptomen und bei Ausschluss anderer differentialdiagnostisch in Frage kommender Erkrankungen die Wahrscheinlichkeitsdiagnose A.o.ch. rechtfertigen können.

Wichtig ist schliesslich eine genau erhobene Anamnese, nicht zuletzt im Hinblick auf evtl. vorangegangene Nebenhöhlenprozesse. Dabei sind die Röntgenleeraufnahmen des Schädels bzw. der Nebenhöhlen, evtl. eine otologische Untersuchung von Bedeutung, um etwaige Foci zu verifizieren.

Differentialdiagnose

Die differentialdiagnostisch in Frage kommenden Erkrankungen sind zahlreich, und daher bietet die exakte Diagnosestellung häufig ausserordentliche Schwierigkeiten, wenn sie nicht sogar unmöglich ist. Dies wird in der gesamten Literatur betont. Im allgemeinen ist nur eine Wahrscheinlichkeitsdiagnose zu stellen, die dann durch eine Operation bestätigt (oder negiert) werden kann (31). Jedoch kann bei gründlicher Befunderhebung mit allen technischen Hilfsmitteln der Kreis

der in Frage kommenden Krankheiten doch erheblich verkleinert werden. Möglich sind auf der einen Seite rein augenärztliche Leiden, auf der anderen Seite intracerebrale Prozesse. Der Ophthalmologe wird bei dem auffallenden, aber uncharakteristischen Gesichtsfeldbefund, dem wechselnden Papillenbefund und der zunehmenden Sehverschlechterung primäre Erkrankungen des Sehnerven in Erwägung ziehen (58), als da sind die Neuritis nervi optici bzw. die postneuritische Opticusatrophie, die retrobulbäre Neuritis, eine toxische Amblyopie und die LEBER'sche hereditäre Opticusatrophie, da die Gesichtsfeldbefunde bei diesen Erkrankungen denen bei A.o.ch. ähneln können.

Normalerweise wird sich die Papillitis durch die kurze Anamnese, durch den Papillenbefund, die retrobulbäre Neuritis ebenfalls durch den plötzlichen Beginn (auf im allgemeinen nur einem Auge) und durch den umschriebenen Orbital-schmerz von der A.o.ch. abgrenzen lassen (48, 50, 121). Bei einer Intoxikationsamblyopie wird man nach einer entsprechenden Vorgeschichte fahnden (Alkohol, Tabak etc.). Die LEBER'sche Erkrankung schliesslich als rezessiv-geschlechtsgebundenes Erbleiden wird in den meisten Fällen die familiäre Belastung erkennen lassen, obwohl es auch Fälle mit nicht nachgewiesenem Erbmodus gibt.

Von den intracerebralen Prozessen, die durch Druck oder entzündliche Veränderungen die Sehnervenkreuzungen alterieren können, wird man hauptsächlich intra- und supraselläre Tumoren auszuschliessen haben: Hypophysenadenome, deren Gesichtsfeld im allgemeinen eine bitemporale Hemianopsie und nicht das bizarre Bild wie bei A.o.ch. zeigt, und die mit röntgenologisch erfassbaren Veränderungen an der Sella turcica einhergehen. Weiterhin kommen in diesem Bereich in Frage: Kraniopharyngeome, Meningeome des Tuberculum sellae, evtl. auch der Olfactoriusrinne, den Sella-

boden perforierende Epipharynxcarcinome, Ependymome des 3. Ventrikels, Cholesteatome, Gliome des Chiasmas und der Sehnerven und andere Tumoren dieser Gegend. Diese Tumoren machen gewöhnlich deutliche Symptome eines intracraniellen raumfordernden Prozesses wie Veränderungen auf Röntgenleer- und -kontrastaufnahmen. Ausserdem ist an ein Keilbeinmeningeom (das häufig mit einem einseitigen Exophthalmus sowie weiteren neurologischen Ausfällen neben den Sehstörungen einhergeht), ein Aneurysma der A. carotis interna (Arteriogramm!) zu denken. Schliesslich wird man bei jeder Opticusatrophie eine Tabes dorsalis auszuschliessen haben.

DAVIDOFF, SCHEID u.a. betonen, dass die A.o.ch. nur per exclusionem diagnostiziert werden könne, da man für sie noch kein sicher pathognomonisches diagnostisches Merkmal kenne. MALYAREVSKY allerdings stellt an 5 Fällen dar, wie er nach Ausschluss anderer differentialdiagnostisch möglicher Veränderungen auf Grund der Störungen der Sehschärfe, der vielfältigen Gesichtsfeldbefunde und der Kopfschmerzen die A.o.ch. mit Sicherheit diagnostizierte, wohingegen nach seiner Meinung der Papillenbefund in dieser Hinsicht von untergeordneter Bedeutung sei.

Therapie und Prognose

Den Beweis aber für das Vorliegen einer A.o.ch. kann man nur durch die Inspektion der arachnitischen Verwachsungen erbringen, also durch die Operation. Es erhebt sich daher die Frage, ob die optimale Therapie im operativen Eingreifen mit Lösung der arachnitischen Verwachsungen besteht, oder ob man mit konservativen Methoden mehr Erfolg hat. Über dieses Thema herrschen in der Literatur widersprechende Ansichten, es prägt sich darin die allgemeine Unsicherheit

und Unklarheiten im Hinblick auf die Erkrankung überhaupt aus.

Einige Autoren, namentlich mehrere italienische, halten nichts von einer Operation bei A.o.ch., sie ziehen subdurale Jod-Injektionen (34, 36) bzw. therapeutische Luftfüllungen der Cisternen (6, 94, 107) vor. ROSSI konnte bei 4 von 6 Patienten mit A.o.ch. durch eine Pneumocisternographie eine Besserung des Visus erkennen, jedoch müsste man noch eine grössere Statistik fordern, um eine Aussage über die Effektivität dieser Therapie machen zu können.

GAL'PERIN und FORNI schlagen eine Radiotherapie der A.o.ch. vor, jedoch sprechen dagegen die Beobachtungen von SCHMITT u. SCHÜRMANN, die gerade die Entstehung der A.o.ch. in manchen Fällen auf die Röntgenbestrahlung der Hypophysengegend zurückführen.

In der deutschen und französischen Literatur herrscht dagegen die positive Einstellung zum operativen Eingriff vor, einige Autoren wollen allerdings vor dem Eingriff alle konservativen Möglichkeiten ausgeschöpft haben. Die medikamentöse Therapie geht von der Annahme aus, dass es sich bei den arachnitischen Verwachsungen um ein entzündliches, evtl. fokales bedingtes bzw. allergisch-hyperergisches Geschehen handelt. Dementsprechend ist die Skala der vorgeschlagenen Möglichkeiten gross : Quecksilberschmierkuren zusammen mit Vitamin B (19, 59, 111, 118), antiluische Kuren bei nachgewiesener syphilitischer Infektion (19, 45), Antibiotika bei nachgewiesener florider Entzündung und bei Nebenhöhlenaffektionen (116), ULLRICH schlägt bei allen chronisch-progredienten Formen eine kombinierte Tuberculostatica-Decortin-Behandlung vor. SCHUBERT behandelte 3 Patienten mit dem Malaria-Mittel Chloroquin (Resochin^R), er erzielte dabei einen stationären Verlauf. Von französischer Seite (26, 72) wurde 1956 das Cortison in die Therapie eingeführt, das seither hoch im Kurse steht. DICKMANN erwägt

wiederholte Stellatum-Blockaden gegen die von ihm angenommene neurovasculäre Störung, wenn der Prozess nicht zu sehr fortgeschritten ist. THIEL führt an, dass die konservative Therapie nur erfolgreich sein kann, wenn eine ursächliche Erkrankung (Nasennebenhöhleninfektionen, Lues, Tuberkulose etc.) bekannt w ist. Da aber in der Mehrzahl der Fälle (nach FELD u. AUVERT in 65%) eine sichere Ursache nicht zu eruieren ist, wird ersichtlich, dass das konservative Vorgehen höchstens rein symptomatisch, wenn überhaupt effektiv sein kann. Dementsprechend werden in der Literatur nur wenig Erfolge bei dieser Behandlung angegeben. Alle diese Forscher sind sich schliesslich dahingehend einig, dass bei Versagen der konservativen Therapie mit einer Operation nicht gezögert werden sollte.

Eine andere, grössere Gruppe von Autoren (11, 31, 33, 43, 51, 76, 78, 89, 117) steht dagegen auf dem Standpunkt, dass die Operation die bestmögliche Therapieform sei und daher beim dringenden Verdacht auf A.o.ch. sofort durchgeführt werden sollte, ohne vorher eine Behandlung auf medikamentösem Wege zu versuchen, da damit nur kostbare Zeit besonders im Hinblick auf die progressive Schädigung des Sehnerven verloren werde, zumal die Gefahren der Operation geringer als bei einem Tumor sind (89): Die Operationsmortalität liegt nach UTERMANN bei 11%, nach NIEBELING u. FELD nur bei 4%. Als Operationsmethode wird die einseitige osteoplastische Trepanation auf transfrontalem Wege nach der Schnittführung von KRAUSE empfohlen, nach ENGELHARDT ist ein doppelseitiges Vorgehen nicht nötig, da von einer Seite eine genügend ausgiebige Exploration der Chiasmagegend erreicht werden kann. Die arachnitischen Stränge und Membranen, die den Sehnerven komprimieren, werden so radikal, aber auch so schonend wie möglich gelöst, Dabei findet NIEBELING immer eine Parallelität zwischen der Schwere der klinischen Erscheinungen und der Verwachsungen, wohingegen ENGELHARDT bei seinem Patientengut

durchschnittlich nur geringe Veränderungen am Chiasma fand im Gegensatz zu den schweren Sehstörungen, die vor der Operation bestanden. RIECHERT empfiehlt ausserdem eine zusätzliche Spaltung des Sehnervenkanals oder eine einfache Spaltung der Duraduplikatur, um dem Nerven bei reaktiver Ausweitung jeden Engpass zu nehmen. Französische und spanische Autoren wenden eine mehrwöchige postoperative kombinierte ACTH-Cortison-Therapie an. Ausserdem wird eine lokale Instillation von Hydrocortison in das Operationsgebiet in Erwägung gezogen.

Die Aussichten der operativen Therapie werden im grossen und ganzen positiv beurteilt, jedoch ist man sich darüber klar, dass diese Behandlungsform rein symptomatisch ist und man im allgemeinen das Grundleiden nicht heilt (56). Daher wird immer mit Rezidiven zu rechnen sein. Postoperative Verbesserungen von Visus und Gesichtsfeld findet NIEBELING in allen 16 seiner Fälle, ZIELINSKY in 34 von 50 Patienten und PUBCH in 4 von 7 Fällen, DICKMANN nur in 37%. Dauererfolge liegen nach grossen französischen Statistiken (13, 35) bei 30%. Eine vollkommene Heilung wird nur in seltensten Fällen möglich sein, wenn der Prozess sehr kurze Zeit bestand, in den allermeisten Fällen wird man sich mit einer Defektheilung begnügen müssen, da die Schädigung der Sehbahn schon zu lange Zeit anhielt. Hier wird ersichtlich, wie wichtig eine genaue Anamnese und ein gründliches diagnostisches Vorgehen sind, um möglichst schnell unklare Fälle von Sehverschlechterung und Gesichtsfeldeinengung einer wirksamen Therapie zuzuführen. Betont wird immer wieder, dass bei diesem Krankheitsbilde die gute und enge Zusammenarbeit zwischen Ophthalmologen und Neurochirurgen zur Diagnosestellung von besonderer Wichtigkeit ist.

Kasuistik

Unser Krankengut besteht aus 12 Patienten, bei denen in allen Fällen durch die Operation eine A.o.ch. nachgewiesen wurde. Die Patienten waren bei der Operation zwischen 11 und 63 Jahre alt, sie blieben über einen kürzesten Zeitraum von einem Monat bis zu einem längsten von 12 1/2 Jahren in unserer Beobachtung. Leider machte uns die Tatsache, dass ein Teil der Patienten in der Sowjetzone wohnt, ein längeres persönliches Verfolgen ihres Schicksals, insbesondere nach dem 13. August 1961 unmöglich. Die Patienten wurden sämtlich bei der Aufnahme einer gründlichen neurologischen und internen Untersuchung unterzogen. Die ophthalmologischen Befunde wurden sämtlich in der Augenklinik der Freien Universität Berlin (Direktor: Prof. Dr.med. H. GASTEIGER) erhoben. In Bedarfsfällen wurde der Otologe zu Rate gezogen. Ausserdem wurde bei jedem Patienten ein EEG, eine Schädelleeraufnahme sowie Spezialaufnahmen der Sella, der Nasennebenhöhlen und evtl. auch der Orbita angefertigt. Den Abschluss der Untersuchungen bildeten die Pneumoencephalographie und die Carotisarteriographie.

Operationsmethode:

Es wurde in jedem Falle eine osteoplastische Trepanation rechts frontal nach der Schnittführung von F. KRAUSE unter Stielung des Knochendeckels am Temporalmuskel in typischer Weise durchgeführt. Bis zum Keilbeinrand wird extradural vorgegangen, am Keilbeinrand erfolgt die schlitzförmige Eröffnung der Dura. Durch diesen Zugang werden jetzt Nervus olfactorius und Tuberculum sellae, dann auch die Nervi optici und das Chiasma freigelegt. Die arachnoidalen Verwachsungen, die sich in dieser Gegend finden, werden mit dem spitzen Dissector gelöst. Verschluss der Dura durch Knopfnähte, Hochnähen der Dura an den Knochenrändern, Wiedereinpassen und Fixieren des Knochenlappens und schliesslich schichtwei-

ser Wundverschluss bilden den Abschluss des Eingriffes. Von 1958 an (Fall IV) wird ausserdem in das Operationsgebiet Decortin bzw. Delta-Cortin instilliert (nach französischen Empfehlungen), ausserdem wird in machen Fällen eine mehrwöchige Nachbehandlung mit ACTH und Decortin vorgenommen. Sobald es der Zustand der Patienten erlaubte, wurde postoperativ eine augenärztliche Kontrolluntersuchung vorgenommen, bei der späteren Nachuntersuchung wurden die Patienten ebenfalls ophthalmologisch und neurologisch genau untersucht.

Fall I.: Hilde K., Lehrerin, 42 Jahre.

Anamnese: In der Vorgeschichte ist zu erfahren, dass die Patientin in den Jahren 1937 bis 1947 in Intervallen an Gallenkoliken litt und 1952 eine Gelbsucht durchmachte. Im Januar 1951 bemerkte sie selbst eine Gesichtsfeldeinengung von unten her auf dem linken Auge. Ein Augenarzt stellte damals eine Abblassung der linken Papille fest. Im März 1951 erfolgte dann ein zunehmender Gesichtsfeldausfall auf dem rechten Auge von temporal her, und in der Folge wurde das Gesichtsfeld auf beiden Augen kontinuierlich kleiner, wie auch die Sehschärfe abnahm. Seit mehreren Jahren leidet die Patientin an einem linksseitigen Dauerkopfschmerz, seit ca 1/2 Jahr auch auf der rechten Seite, die Schmerzen nahmen in der letzten Zeit an Dauer zu, ausserdem sei sie seit 3 Monaten appetitlos und müde.

Befund: Reduzierter Allgemeinzustand, intern und neurologisch unauffällig.

Ophthalmologischer Befund: Visus rechts 5/20, links 5/30, Gesichtsfeld: Hochgradiger Defekt von zentral und peripher bds., besonders in den nasalen unteren Quadranten (Abb. 1). Fundus: Papillen bds. sehr blass (links mehr als rechts) und scharf begrenzt.

Röntgenuntersuchungen: Schädelleeraufnahmen und Sellaspezialaufnahmen sowie die Carotisarteriographie waren ohne pathologischen Befund. Im Luftencephalogramm zeigte sich ein mässiger Hydrocephalus internus mit reichlicher Luftfüllung

der Subrachnoidalräume. Im EEG fand sich kein eindeutig krankhafter Befund.

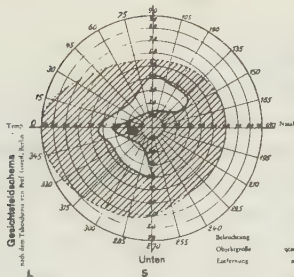
Verlauf: Wiederholte Stellatumblockaden zur Erzeugung einer besseren cerebralen Durchblutung besserten die subjektiven Beschwerden (Kopfschmerzen) aber nicht die Sehstörungen. Da die Gesichtsfeldeinengung fortschritt, erfolgte am 16.2.1953 die Operation: Nach Eröffnung der Dura floss sehr viel Liquor aus den basalen Zisternen. Um die beiden Nervi optici fanden sich vermehrt arachnitische Adhäsionen, die mit dem spitzen Dissector gelöst wurden, ansonsten kein pathologischer Befund. Die Nervi optici waren weder verdünnt noch abgeblasst. Der postoperative Verlauf gestaltete sich komplikationslos.

Augenärztliche Kontrolle am 16.3.1953: Visus rechts 5/15, links 5/25. Gesichtsfeld: Deutliche Besserung bds. (Abb. 2). Fundus: Die Papillen erschienen bds. besser durchblutet.

Weiterer Verlauf: Der erfreulichen anfänglichen Besserung folgte leider allmählich wieder eine Einschränkung des Gesichtsfeldes, jedoch ist bei der Kontrolle am 28.5.1956 (Abb. 3) der Befund immer noch besser als vor der Operation. Da die Patientin in Ost-Berlin wohnt, verloren wir sie nach dem 30.8.1961 aus unserer Beobachtung. Auf Anfrage teilte sie uns im Sommer 1965 mit, dass die Sehfähigkeit etwa stationär geblieben sei, dass sie vielleicht rechts temporal eine weitere Einschränkung des Gesichtsfeldes erlitten habe. Kopfschmerzen treten nach grösseren Belastungen hinter den Augen auf, jedoch nie so schlimm wie vor der Operation. Sie übt ihren Beruf einer Lehrerin noch aushilfsweise aus.

Epikrise: Die 42 jährige Patientin wurde 1963 wegen einer A.o.ch. ungeklärter Genese operiert, bei dem Eingriff zeigten sich deutliche arachnitische Verwachsungen. Postoperativ besserten sich die Sehbeschwerden zuerst, der Befund verschlechterte sich allerdings mit der Zeit wieder etwas, um dann aber stationär zu bleiben.

Name H. K. L. Oben Journal-Nr.
Datum 19.1.53 Diagnose



Name H. K. R. Oben Journal-Nr.
Datum 19.1.53 Diagnose

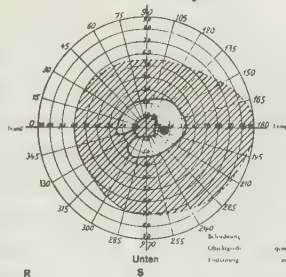
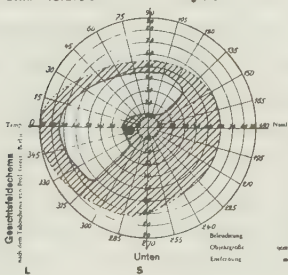


Abb. 1: Vor Operation

Name H. K. L. Oben Journal-Nr.
Datum 16.3.53 Diagnose



Name H. K. R. Oben Journal-Nr.
Datum 16.3.53 Diagnose

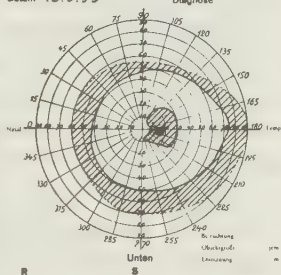
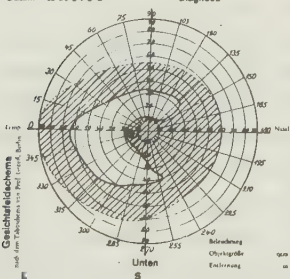


Abb. 2: 1 Monat nach Operation

Name H. K. L. Oben Journal-Nr.
Datum 28.5.56 Diagnose



Name H. K. R. Oben Journal-Nr.
Datum 28.5.56 Diagnose

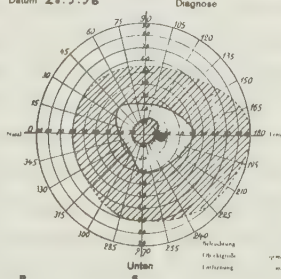


Abb. 3: 3 Jahre nach Operation

Fall II: Ulrich D., Schüler, 11 Jahre.

Anamnese: Im ersten Lebensjahr zog sich der Junge bei einem Sturz aus dem Fenster eine schwere Hirnkontusion und Schädelbasisfraktur zu, dabei traten eine passagere Hemiplegie rechts, auf dem rechten Auge eine Amaurose bei Opticusatrophie und auf dem linken Auge eine Sehverschlechterung auf. Der Befund blieb lange Zeit stationär, seit Sommer 1953 erlebte er jedoch eine zunehmende Verschlechterung des Visus auf dem rechten Auge (im Sinne einer bitemporalen Hemianopsie).

Befund: Intern und neurologisch bis auf geringe Resterscheinungen der alten Hemiparese rechts ohne pathologischen Befund. Ophthalmologisch: Visus links 1/35, rechts 5/5. Gesichtsfeld: Links nicht prüfbar, rechts mässige konzentrische Einengung, besonders von temporal her (Abb. 4). Fundus: Rechte Papille abgeblasst, temporal mehr als nasal, scharf begrenzt, Gefässe o.B., links blasse, scharf begrenzte atrophische Papille. Röntgenuntersuchungen: Die Schädelleeraufnahme sowie die Carotisarteriographie waren ohne pathologischen Befund, wohingegen im Luftencephalogramm ein hochgradiger Hydrocephalus internus und eine leichte Hochdrängung des 3. Ventrikels sichtbar wurden. Das EEG wies Zeichen einer schweren Allgemeinschädigung ohne sicheren Herdbefund auf.

Operation am 2.2.1954 unter der Verdachtsdiagnose A.o.ch. in Vollnarkose. Es fanden sich ausgedehnte arachnitische Verwachsungen, die sich besonders auf den linken Nervus opticus fortsetzten. Sie wurden mit dem spitzen Dissector gelöst. Der postoperative Verlauf war zunächst gut, jedoch musste wegen einer Staphylokokken-Infektion (bei bekannter Resistenzschwäche des Knaben) die Herausnahme des osteomyelitisch infizierten Knochendeckels vorgenommen werden. Weiterer Heilungsverlauf komplikationslos.

Augenärztliche Kontrolle am 20.2.1954: Visus: subjektiv deutliche Besserung des Sehvermögens, objektiv rechts 5/5, links 1/35. Gesichtsfeld: Links zentrale Aufhellung des Gesichtsfeldes, rechts unverändert (Abb. 5).

linkes Gesichtsfeld
nicht prüfbar

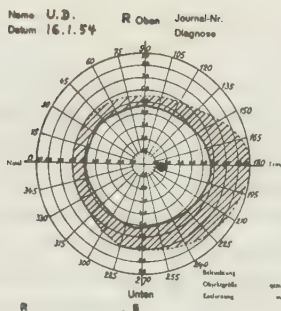


Abb. 4: Vor Operation

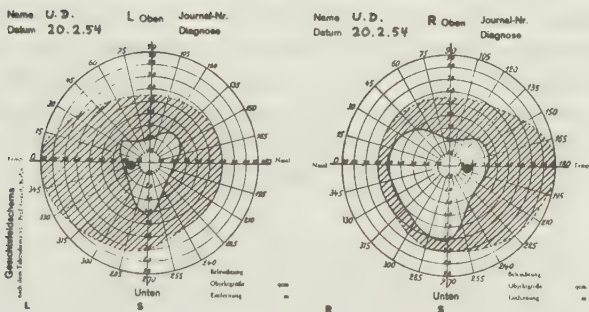


Abb. 5: 3 Wochen nach Operation

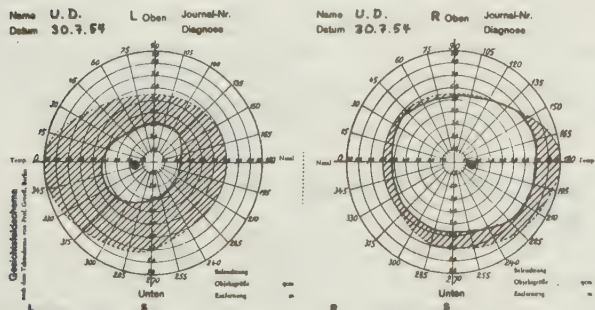


Abb. 6: 1/2 Jahr nach Operation

Fundus: Linke Papille im ganzen blass (wie vor der Operation), rechte Papille blass, besonders temporal.

Weiterer Verlauf: Das Gesichtsfeld besserte sich noch weiter, wohingegen der Visus etwa stationär blieb. Bei der letzten Kontrolle am 30.7.1954 fand sich links ein Visus von 1/35, rechts von 5/7,5, Gesichtsfeld siehe Abbildung 6. Der Fundus war unverändert. Wir verloren den Patienten danach leider aus unserer Beobachtung, da er in der Ost-Zone wohnt und nicht erreichbar war.

Epikrise: Nach einem Schädelhirntrauma im 1. Lebensjahr entstand bei dem Patienten D. eine A.o.ch. Der Knabe wurde 1954 elfjährig operiert, dabei fanden sich ausgedehnte arachnitische Verwachsungen; die rapide Sehverschlechterung konnte durch die Operation aufgehalten werden, der Befund war ein halbes Jahr nach dem Eingriff stationär.

Fall III: Gertrud L., Hausfrau, 43 Jahre.

Anamnese: In der Vorgeschichte ist zu erfahren, dass die Patientin früher häufig Anginen hatte und 1952 tonsillektomiert wurde. 1955 machte sie (nach ihren Angaben) eine Nephritis und Pyelitis durch. 1955 entwickelte sich in wenigen Tagen eine fast vollständige Amaurose auf dem linken Auge, sie wurde erfolglos mit Rotlicht behandelt. Danach verzichtete die Patientin auf weitere augenärztliche Behandlung, bis jetzt plötzlich vor 8 Tagen eine Sehverschlechterung auf dem rechten Auge auftrat. Sie leidet nicht unter Kopfschmerzen.

Befund: Interne und neurologische Untersuchungen ohne pathologischen Befund.

Ophthalmologisch: Visus bds. nur Hell- und Dunkelwahrnehmung, dabei war der Visus subjektiv links schlechter als rechts.

Gesichtsfeld: Links starke Einschränkung bis auf nasalen Rest (Abb. 7), rechts ebenfalls starke Einschränkung bis auf

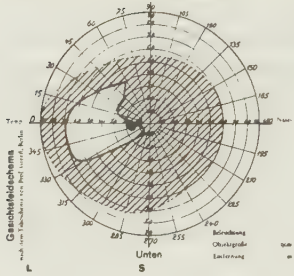
den erhaltenen temporalen oberen Quadranten und einen kleinen Rest nasal unten mit erhaltenem Zentrum. Fundus: links Opticusatrophie, rechts Stauungspapille von 4 Dioptrien ohne Haemorrhagien. Der Befund wurde zuerst als ein FOSTER-KENNEL-Syndrom bei einem Tumor der vorderen Schädelgrube angesehen, jedoch ergab sich im EEG dafür kein Anhalt. Auch die Röntgenuntersuchungen: Schädelleeraufnahmen, Spezialaufnahmen der Sella und der Orbita sowie die Carotisarteriographie ergaben keinen Befund, der auf einen Tumor hinwies. Der Liquor war ebenfalls normal. Es wurde daher eine A.o.ch. oder ein kleiner Tumor im Chiasmabereich vermutet und am

20.1.1958 die Operation durchgeführt: Es fand sich wie angenommen kein Tumor. Der Subduralraum enthielt reichlich Liquor, und einige zarte Arachnoidalmembranen spannten sich zwischen beiden Sehnerven aus. Der rechte N. opticus erschien makroskopisch nicht pathologisch verändert, schwere Veränderungen fanden sich jedoch am linken Opticus. Er war zu einem stricknadeldünnen, weiss aussehendem Strang zusammengeschrumpft. Da das linke Auge praktisch amaurotisch war und eine Wiederherstellung der Funktion bei diesem Befund nicht zu erwarten war, wurde ein Stückchen des linken N. opticus zur histologischen Untersuchung reseziert. Diese zeigte weder Sklerosierungen, noch zelluläre Infiltrate im Präparat, dabei Untergang des grössten Teiles der Markscheiden und Vermehrung der gliösen Elemente: der typische Endzustand eines atrophischen Sehnerven.

Augenärztliche Untersuchung am 21.2.1958: Visus links kein Lichtschein, rechts 1/25. Gesichtsfeld: Links nicht prüfbar, rechts gegenüber dem Befund vor der Operation kaum verändert (Abb. 8). Fundus: Links Opticusatrophie, rechts Papille etwas blass, nicht mehr prominent, der Papillenrand begann sich abzuzeichnen. Keine Gefässtauung.

Der postoperative Verlauf komplizierte sich durch eine Faden-

Name G.L. L. Oben Journal-Nr.
Datum 9.1.58 Diagnose



Name G.L. R. Oben Journal-Nr.
Datum 9.1.58 Diagnose

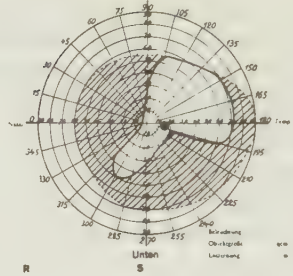
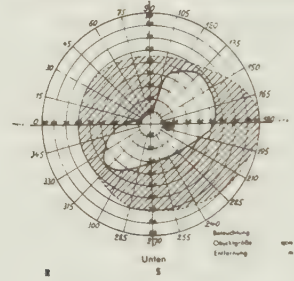


Abb. 7: Vor Operation

Name G.L. R. Oben Journal-Nr.
Datum 21.2.58 Diagnose



linke Amaurose

Abb. 8: 1 Monat nach Operation

Name G.L. R. Oben Journal-Nr.
Datum 5.5.65 Diagnose

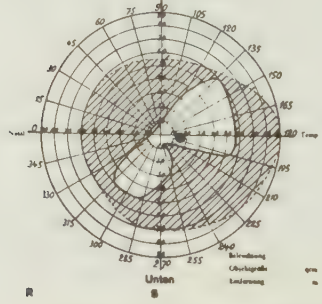


Abb. 9: 7 Jahre nach Operation

eiterung, am 11.4.1958 musste daher der osteomyelitisch veränderte Knochendeckel herausgenommen werden. Nach diesem Eingriff verschlechterte sich der Visus zunächst, es wurde als Reiztherapie mit Erfolg eine Quecksilberschmierkur durchgeführt.

Nachkontrolle am 5.5.1965: Die Patientin gibt an, dass der Visus im Laufe der Jahre subjektiv besser geworden sei, Neurologisch findet sich bds. eine Anomie (als Folge der Operation) sonst kein pathologischer Befund. Ophthalmologisch: Visus links Amaurose, rechts 5/25. Gesichtsfeld: Links nicht prüfbar, rechts flügelartiger bizarrer Rest, ähnlich wie nach der Operation (Abb. 9). Fundus: Papillen bds. blass, atrophisch mit uncharakteristischer Begrenzung.

Epikrise: Bei dieser 43-jährigen Patientin entstand (wahrscheinlich auf Grund einer chronischen Tonsillitis) innerhalb von 3 Jahren eine A.o.ch., die praktisch zu einer beidseitigen Amaurose führte. Durch die 1958 durchgeführte Operation (Befund: Arachnitis serosa) konnte die Sehfähigkeit auf dem rechten Auge gebessert und bei der Kontrolluntersuchung nach 7 Jahren eine weitere geringfügige Besserung auf diesem Auge verzeichnet werden.

Fall IV: Elisabeth M. Hausfrau, 50 Jahre.

Anamnese: Nach einer im Jahre 1956 durchgeführten Stumektomie hatte sich 1957 ein maligner Exophthalmus entwickelt, der im Februar 1958 mit einer Radiogoldimplantation in die Hypophyse behandelt wurde. Der postoperative Verlauf wurde durch eine Meningitis und eine Liquorfistel kompliziert. Als die Fistel im April 1958 operativ verschlossen wurde, zeigte sich, dass damals bei der Radiogoldimplantation die Kanüle das Diaphragma sellae durchstossen hatte. Bei der Operation wurde der Rest des noch nach der Radiatio vorhandenen Hypophysengewebes entfernt. Im Juli 1958 erfolgte eine

rapide doppelseitige Visusverschlechterung, ab 21.7.1958 war die Patientin praktisch amaurotisch. Der interne und neurologische Befund war bis auf einen mässigen Exophthalmus unauffällig.

Ophthalmologisch ergab sich folgendes Bild: Visus rechts vollständige Amaurose, links nur Hell- und Dunkel-Wahrnehmung möglich. Gesichtsfeld: Nicht prüfbar, Fundus: Papillen bds. scharf begrenzt, eindeutig abgeblasst.

Die Röntgenleer- und Kontrastmittelaufnahmen ergaben ausser der Projektion eines Radiogoldstückchens am vorderen Anteil der Sella keinen krankhaften Befund.

Unter der Verdachtsdiagnose A.o.ch. (nach Meningitis) haben wir am 31.7.1958 die Operation vorgenommen, um zu versuchen, das Augenlicht wenigstens links zu retten. Es fanden sich schwere, zum Teil sehr derbe Verwachsungen um beide Sehnerven, insbesondere eine Adhäsion, die eine Schnürfurche um der linken Nervus opticus unmittelbar vor dem Chiasma bildete. Nach Lösung der Verwachsungen wurde in das Operationsgebiet Delta-Cortin gegeben, um weitere Verwachsungen möglichst zu verhindern. Ausserdem wurde eine Nachbehandlung mit Decortin und ACTH vorgenommen. Der Heilungsverlauf gestaltete sich komplikationslos.

Postoperativ besserte sich der Visus subjektiv ein wenig, objektiv bestand auf beiden Seiten nur eine undeutliche Hell-Dunkelwahrnehmung. Die Gesichtsfelder blieben nicht prüfbar, und der Augenhintergrund zeigte denselben Aspekt wie vor der Operation.

Wir verloren die Patientin später aus unserer Beobachtung und konnten nur noch erfahren, dass sie im Jahre 1959 an uns unbekannter Ursache verstorben ist.

Epikrise: Bei der 60-jährigen Patientin war 1958 eine Radiogoldimplantation der Hypophyse wegen eines malignen Exophthalmus durchgeführt worden, worauf sich nach 1/2 Jahr eine A.o.ch. entwickelte, bei der Operation zeigten sich sehr derbe arachnitische Verwachsungen. Das Sehvermögen besserte sich postoperativ nur unwesentlich. Eine Nachkontrolle zu ei-

nem späteren Zeitpunkt konnten wir nicht durchführen, da die Patientin ein Jahr post operationem in einem anderen Krankenhaus an uns unbekannter Todesursache verstarb.

Fall V: Walter K., Steinträger, 51 Jahre.

Anamnese: 1957 habe eine sogenannte "Kopfgrippe" bestanden (es konnte nicht genau eruiert werden, an welcher Krankheit der Patient damals litt, jedoch hat es sich sicherlich nicht um eine Encephalitis gehandelt). Seit Jahren leidet der Pat. an häufigen diffusen Kopfschmerzen. Seit Januar 1958 erfolgte allmählich eine Verschlechterung des Visus auf beiden Augen, die vor ca. 6 Wochen rapide zunahm. Seit 14 Tagen ist die Sehfähigkeit fast ganz erloschen, ausserdem besteht zeitweise ein starker Schläfenkopfschmerz.

Befund: Neurologisch: Angeblich konstante Hypaesthesie im Bereich der ganzen rechten Kopfhälfte, ansonsten ist der interne und neurologische Befund unauffällig.

Ophthalmologisch: Visus links nur Fingerzählen vor den Augen möglich, rechts 1/35. Gesichtsfeld: Links nicht prüfbar, rechts absolutes Zentralskotom und leichte konzentrische Einengung von kleinen Marken (Abb. 10). Fundus: Papillen bds. scharf begrenzt, im temporalen Anteil deutlich abgeblasst, dabei rechts etwas stärker als links.

Röntgenuntersuchung: Schädelleeraufnahme, Orbita und Sella ohne Befund, Carotisarteriographie: es findet sich ein bo-genförmiger Verlauf der Arteria cerebri anterior auf der seitlichen Aufnahme, der für einen Hydrocephalus internus spricht. Luftencephalogramm: Hydrocephalus internus mittleren Grades, links mehr als rechts. Kein Anhalt für einen Tumor am Boden des 3. Ventrikels, jedoch ist dieser deutlich erweitert. Gute Füllung der basalen Zisternen ohne erkennbare pathologische Veränderungen. Das EEG zeigt einen Befund an der Grenze zur Norm, es ist temporo-occipital rechts minimal spannungsaktiver als links.

Unter der Verdachtsdiagnose A.o.ch. führten wir am 30.10.1959 die Operation durch, die diese Vermutungsdiagnose

bestätigte: Suprasellär fanden sich recht feste arachniti-sche Stränge, die sich von der Basis des Stirnhirns bis über den vorderen Teil des Chiasmas erstreckten. Der linke Nervus opticus war in seiner Längsrichtung durch die Verwachsungen furchenartig eingeschnürt. Nach Lösung der Adhäsionen wurde Decortin in die Cisterna chiasmatis instilliert. Der postoperative Verlauf gestaltete sich komplikationslos.

Augenärztliche Kontrolle am 25.11.1959: Visus subjektiv Besserung, objektiv konnte dieses bestätigt werden (links 1/35, rechts 1/50). Gesichtsfeld: Links kleines zentrales Gesichtsfeld, rechts in den Aussengrenzen noch etwas mehr eingeengt als vorher, jedoch war das Zentralskotom verschwunden (Abb.11). Fundus: wie ante operationem (blass, besonders temporal).

Klinische Katamnese: Der Befund blieb längere Zeit stationär. Im Februar 1964 wurde der Pat. wieder aufgenommen wegen angeblicher Paresen und Paraesthesien in beiden Unterschenkeln. Der Verdacht auf eine Arachnitis spinalis konnte aber nicht bestätigt werden, es wurde bei den Symptomen an psychogene Momente gedacht. Bei der Kontrolluntersuchung am 24.4.65 gab der Pat. an, dass er bei Überanstrengungen der Augen häufig an Kopfschmerzen leide. Ophthalmologisch fand sich eine starke konzentrische Einschränkung des Gesichtsfeldes bds. (Abb. 12), im Fundus eine bds. Opticusatrophie, bei der Visusbestimmung konnte rechts eine Sehschärfe von 0,2/50 festgestellt werden, wohingegen links nur Handbewegungen vor dem Auge gesehen wurden.

Epikrise: Aus ungeklärter Ursache bildete sich bei diesem 52-jährigen Patienten eine A.o.ch. mit bei der Operation deutlich festgestellten Adhäsionen aus. Postoperativ besserten sich die Sehbeschwerden ein wenig, der Befund blieb lange Zeit stationär, um sich dann langsam etwas zu verschlechtern. Bei der Kontrolluntersuchung nach 6 Jahren (1965) war die Sehfähigkeit noch etwas schlechter als vor der Operation.



Abb. 10: Vor Operation

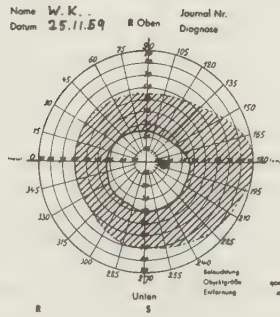
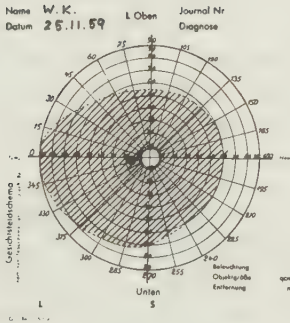


Abb. 11: 1 Monat nach Operation

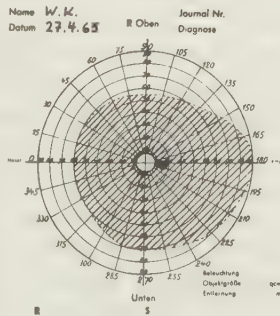
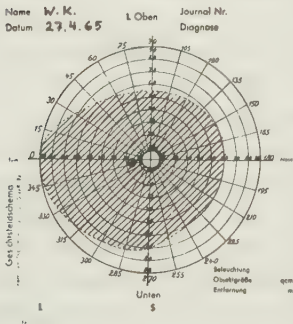


Abb. 12: 6 Jahre nach Operation

Fall VI: Anna K., Rentnerin, 63 Jahre.

Anamnese: Im August 1957 wurde bei der Patientin ein Hypophysenadenom festgestellt und eine Radiogoldimplantation vorgenommen, da eine Operation wegen des Alters der Pat. und einer Hypertonie von 180/105 kontraindiziert erschien. Damals hatte das Gesichtsfeld bds. eine Einschränkung von temporal und oben erfahren. Der Eingriff hatte zunächst Erfolg, das Gesichtsfeld normalisierte sich fast völlig. Im April 1959 traten plötzlich heftige Kopfschmerzen auf, dabei waren Visus und Gesichtsfeld aber unverändert. Im Juni 1959 erlitt die Pat. einen apoplektischen Insult mit einer Hemiparese rechts, von dem sie sich jedoch bald erholte. Seitdem war die Sehkraft auf dem rechten Auge fast erloschen, und es bestanden heftige Kopfschmerzen in der rechten Stirn- und Schläfengegend.

Augenärztliche Untersuchung am 24.7.1959: Visus rechts 0,5/35, links 5/25. Gesichtsfeld: Übergreifen auf oberen nasalen Quadranten, zentrales Gesichtsfeld verschwunden, links mässige Einengung in beiden oberen Quadranten (Abb. 13). Fundus: bds. Papillenabblassung (rechts mehr als links) mit scharfer Begrenzung. Carotisarteriographie, Schädelleeraufnahmen und Sella: Ohne Befund, insbesondere auch kein Anhalt für Tumorrezidiv.

Es wurde zunächst wegen des gerade vorangegangenen apoplektischen Insultes und wegen der Hypertonie von 150/105 von einer Operation Abstand genommen, als sich der Visus aber weiter verschlechterte, und die Pat. zu erblinden drohte, entschloss man sich trotz des hohen Risikos zur Operation am 7.9.1959 unter der Annahme eines Rezidivs des Hypophysenadenoms. Es fand sich jedoch kein Tumor, die Gefässe der Chiasmagegend waren stark sklerosiert, der Sehnerv war makroskopisch nicht verändert. Es wurde ein kleines Stück des rechten Nervus opticus mit darunterliegendem Gewebe histologisch untersucht, dabei ergab sich, dass ca. 90% des Hypophysengewebes durch die Bestrahlung zerstört war: Vorwiegend im Sehnervengewebe fanden sich ausgedehnte Rund-

zelleninfiltrate als Ausdruck einer Leptomeningitis chronica fibrosa (also einer A.o.ch.), die für die Blindeheit des rechten Auges und die linksseitige Visusverschlechterung verantwortlich gemacht wurden. Es fand sich also keine kompressionsbedingte Schädigung des Sehnerven.

Der weitere Verlauf komplizierte sich leider durch ein zentrales Kreislaufversagen bei postoperativer intracerebraler Blutung und durch eine doppelseitige Bronchopneumonie, an der die Pat. am 12.9.1959 ad exitum kam.

Epikrise: Zwei Jahre nach einer Radiogoldimplantation wegen eines Hypophysenadenoms entstand bei der 63-jährigen Patientin eine A.o.ch., die zunächst wegen der Anamnese (Hypertonie, Apoplexie) nicht chirurgisch behandelt wurde. Als die Erblindung drohte, wurde doch operiert, pathologisch-histologisch fand sich eine Leptomeningitis chronica fibrosa (= A.o.ch.). 5 Tage nach der Operation kam die Patientin durch zentrales Kreislaufversagen und eine Pneumonie ad exitum.

Fall VII: Klaus B., Sachbearbeiter, 20 Jahre.

Anamnese: Mit etwa 17 Jahren machte der Patient eine Sinusitis frontalis durch, die mehrmals mit Spülungen behandelt wurde. Ende 1958, d.h. mit 19 Jahren, stellte sich allmählich eine zunehmende Sehverschlechterung auf dem linken Auge ein, seit Anfang 1959 auch rechts.

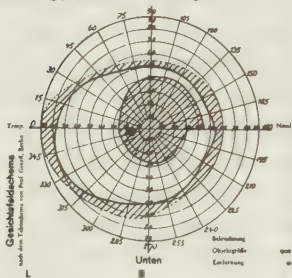
Befund: Als der Pat. im September 1959 bei uns aufgenommen wurde, fand sich intern und neurologisch kein krankhafter Befund, nur eine geringe Zellvermehrung im Liquor fiel auf (17/3). Ophthalmologisch fand sich ein Visus von rechts 1/20, links 0,3/35. Das Gesichtsfeld zeigte bds. normale Aussengrenzen, jedoch links ein grosses und rechts ein kleineres Zentralskotom (Abb. 14). Fundus rechts: Papillenprominenz von 1 1/2 Dptr. mit leicht gestauten Venen, die Papille erschien schon etwas heller als normal. Links: Opticusatrophie mit unscharfen Rändern.

Röntgenuntersuchungen: Schädelleeraufnahmen und Nasennebenhöhlen waren bis auf eine Aplasie der Stirnhöhlen ohne Befund, Carotisarteriographie und Pneumencephalographie zeigten ebenfalls ein normales Bild. Das EEG wies Zeichen einer leichten cerebralen Allgemenschädigung auf, ein Herdverdacht fand sich rechts zentral gegen temporal. Bei dem Augenhintergrundsbild stellte sich die Frage einer Stauungspapille oder einer Neuritis nervi optici. Wegen der erheblichen Sehverschlechterung dachten die Ophthalmologen zunächst an eine Neuritis, konnten jedoch eine Stauungspapille bei A.o.ch. nicht ausschliessen. Unter dieser Verdachtsdiagnose führten wir am 19.10.1959 die Operation durch. Es fanden sich ausgesprochene arachnitische Verwachsungen, die das Chiasma und die Sehnerven manschettenartig umhüllten und komprimierten. Der linke Sehnerv war deutlich dünner als der rechte. Nach vorsichtiger Lösung der Adhäsionen mit dem spitzen Dissector wurde Delta-Cortin in das Operationsgebiet instilliert, auch während der postoperativen Heilungsphase wurden Glucocorticoide unter Antibioticaschutz verordnet.

Bei der Verlaufskontrolle am 17.11.1959 fand sich eine erfreuliche Visusbesserung von rechts 1/20, links 1/50 und im Gesichtsfeld eine Besserung der Skotomabildung (Abb. 15). Bei der Augenhintergrundsuntersuchung zeigte sich, dass die rechte Papille nicht mehr prominent und etwas abgebläht war, die linke Papille zeigte denselben Aspekt wie vor der Operation.

Im Dezember 1959 und März 1960 wurde der Patient noch zweimal aufgenommen, da sich eine Fadenfistel mit folgender Osteomyelitis des Knochendeckels ausbildete. Es musste deshalb die mediale Hälfte des Knochendeckels herausgenommen werden, danach erfolgte eine prompte Heilung. Bei der augenärztlichen Nachuntersuchung am 10.3.1961 hatte sich der Visus noch ein wenig gebessert (auf rechts 1/10, links 1/25), das Gesichtsfeld zeigte allerdings wieder eine leicht-

Name K. B. L. Oben Journal-Nr.
Datum 28.9.59 Diagnose



Name K. B. R. Oben Journal-Nr.
Datum 28.9.59 Diagnose

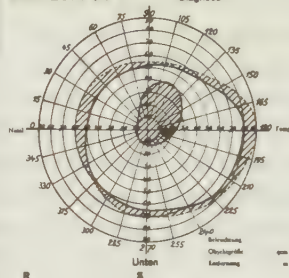
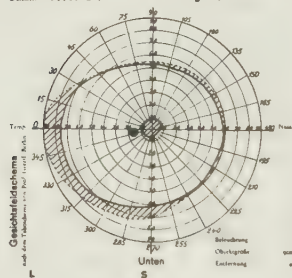


Abb. 14: Vor Operation

Name K. B. L. Oben Journal-Nr.
Datum 17.11.59 Diagnose



Name K. B. R. Oben Journal-Nr.
Datum 17.11.59 Diagnose

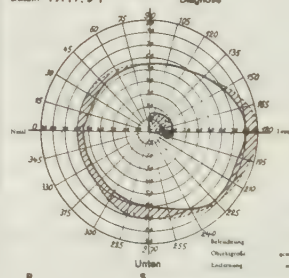
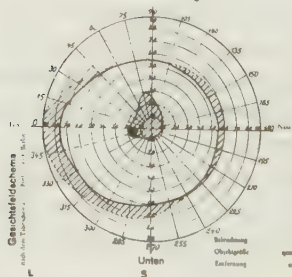


Abb. 15: Ein Monat nach Operation

Name K. B. L. Oben Journal-Nr.
Datum 11.10.60 Diagnose



Name K. B. R. Oben Journal-Nr.
Datum 11.10.60 Diagnose

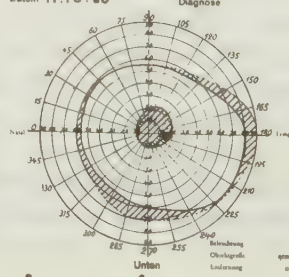


Abb. 16: 1 1/2 Jahre nach Operation

te Zunahme der Skotomausdehnung, wohingegen die Aussen-
grenzen normal blieben (Abb. 16). Am Fundus oculi fand sich
bds. eine Opticusatrophie bei scharf begrenzter Papille.
Wir konnten den Verlauf leider nicht mehr weiter verfolgen,
da der Patient in der Sowjetzone wohnte und später un-
bekannt verzogen ist.

Epikrise: Wahrscheinlich auf Grund einer chron. Stirn-
höhleneiterung im Jahre 1956 entstand bei einem 20-jähri-
gen Patienten eine A.o.ch. Bei der Operation (1959) konn-
ten ausgesprochene arachnitische Verwachsungen ausgeräumt
werden. Postoperativ besserte sich der Visus sehr erfreu-
lich, noch nach 1 1/2 Jahren war eine weitere leichte Bes-
serung zu verzeichnen.

Fall VIII: Margarete H., Hausfrau, 52 Jahre.

Anamnese: Im Jahre 1959 wurde bei der Patientin wegen eines
eosinophilen Adenoms der Hypophyse (bei Akromegalie) eine
Radiogoldimplantation durchgeführt. Es hatten sich damals
ausser dem akromegalen Habitus und einem leichten Exophthal-
mus keine sonstigen Symptome, insbesondere keine Gesichts-
feldeinschränkungen gezeigt. Im Juni 1960 erfolgte eine
plötzliche Sehverschlechterung auf dem rechten Auge, die
innerhalb weniger Tage zur Amaurose führte. Einige Tage
später stellte sich eine zunehmende Gesichtsfeldeinengung
auf dem linken Auge ein. In der letzten Woche vor der
Aufnahme bestanden auch subfebrile Temperaturen und dau-
ernde Kopfschmerzen, daneben Ohrgeräusche links und ein
vermehrtes Durstgefühl.

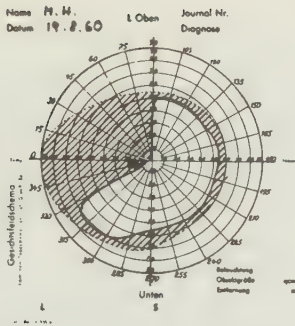
Befund: Neben einem akromegalen Habitus fand sich intern
und neurologisch kein krankhafter Befund. Augenärztliche
Untersuchung am 19.8.1960: Visus: rechts Amaurose, links
6/4. Gesichtsfeld: rechts nicht prüfbar, links Quadran-
tenhemianopsie (temporal oben) (Abb. 17). Fundus: rechte
Papille eine Spur blasser als die linke, die linke Papille

erschien vital. Beide Papillen waren scharf begrenzt. Schädelleeraufnahmen und Sellaspezialaufnahmen: Im Vergleich zur Untersuchung vor der Radiogoldimplantation fand sich keine Grössenänderung der ausgedehnten Sella, es liess sich dadurch jedoch kein Tumorrezidiv ausschliessen. Das EEG bot Zeichen einer leichten cerebralen Allgemeinschädigung, dabei einen Herdverdacht fronto-parietal rechts (Grenzbefund zur Norm).

Unter dem Verdacht auf ein Tumorrezidiv bzw. auf nicht ausreichenden Erfolg der Radiogoldimplantation wurde am 23.8.1960 die Trepanation durchgeführt. Es fand sich jedoch kein Tumor, sondern ausgedehnte derbfaserige arachnoidische Verwachsungsstränge, die beide Sehnerven komprimierten. Die Wundheilung verlief komplikationslos, jedoch blieben die Kopfschmerzen bestehen und bei der ophthalmologischen Kontrolle am 14.9.1960 war das Gesichtsfeld noch weiter eingeengt (Abb. 18), wohingegen der Visus stationär blieb.

Etwa das gleiche Bild zeigte sich bei der Nachkontrolle am 16.6.1965, der Visus war links 5/5, rechts Amaurose, das Gesichtsfeld war rechts nicht prüfbar, links bestand ein nasaler Rest mit erhaltenem Zentrum (Abb. 19). Im Fundus war bds. eine Opticusatrophie zu diagnostizieren.

Epikrise: Bei einer 52-jährigen Patientin bildete sich 2 Jahre nach einer Radiogoldimplantation der Hypophyse (bei eosinophilem Adenom) eine A.o.ch. mit ausgedehnten, derben Verwachsungen aus. Die Schädigung führte zur Amaurose des rechten Auges und zu einer erheblichen Sehverschlechterung links. Durch die im Jahre 1960 durchgeführte Operation konnte der rapide Visusverfall links aufgehalten werden, eine Besserung konnte aber nicht erzielt werden.



rechtes Auge
amaurotisch

Abb. 17: Vor Operation

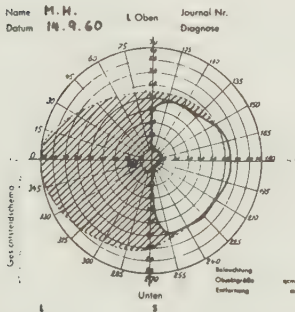


Abb. 18: 3 Wochen nach Operation

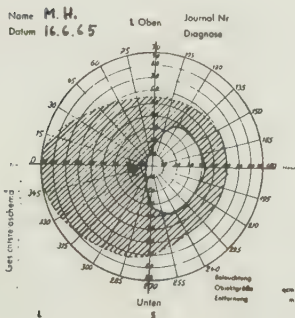


Abb. 19: 5 Jahre nach Operation

Fall IX: Fritz K., Rentner, 53 Jahre.

Anamnese: 1956 Sinusitis maxillaris, 1957 nach Operation am rechten Daumen wegen eines schnellenden Fingers Entwicklung eines Sudeck-Syndroms an der rechten Hand. Seit gut einem halben Jahr erfolgte jetzt ein allmählich zunehmender Visusverfall (rechts mehr als links). Seit 3 Monaten bestehen ausserdem häufige Stirnkopfschmerzen. Neurologisch und intern war K. bei der Aufnahmeuntersuchung ohne pathologischen Befund bis auf die Sudeck'sche Atrophie in der rechten Hand. Ophthalmologische Untersuchung am 4.4.1961: Visus: rechts 5/50, links 5/20. Gesichtsfeld: bds. konzentrische Einengung (rechts mehr als links) (Abb. 20). Fundus: Papillen bds. scharf begrenzt, vital gefärbt, Venen etwas gestaut. Die Röntgenuntersuchungen waren alle ohne pathologischen Befund (es fanden sich bei der Nasennebenhöhlenuntersuchung keine Verschattungen der Kieferhöhle). Das EEG zeigte Dysrhythmien, besonders temporal, der Befund sprach für einen tiefer, vielleicht links temporal gelegenen Schaden.

Am 6.4.1961 erfolgte unter der Verdachtsdiagnose A.o.ch. die Operation, es fanden sich deutliche bindegewebige Verwachsungen im Bereich des Chiasmas und der Nervi optici, allerdings kein Anhalt für eine stärkere Strangulation der Sehnerven. Der postoperative Verlauf war ohne Komplikationen, es bestanden in den ersten Tagen noch erhebliche Kopfschmerzen, die sich jedoch allmählich besserten. Die augenärztliche Kontrolle am 5.5.1961 zeigte eine sehr erfreuliche Besserung des Sehvermögens. Visus: rechts 6/15, links 6/10. Gesichtsfeld bds. deutlich ausgeweitet (Abb. 21). Fundus wie vorher.

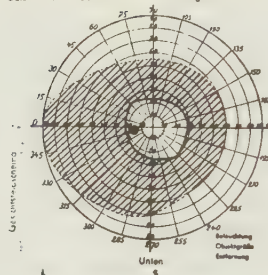
Leider hielt dieser Verlauf nicht länger als ein $\frac{3}{4}$ Jahr an, am 29.1.1962 erfolgte die Wiederaufnahme des Pat., weil in den letzten Wochen wieder starke Stirnkopfschmerzen sowie eine deutliche Visus- und Gesichtsfeldverschlechterung auftraten. Visus: rechts 1/25, links 6/25, Gesichtsfeld wie

vor der Operation. Die Röntgenleer- und Kontrastmittelaufnahmen waren negativ, der Pat. bot im ganzen dieselbe Symptomatik wie bei der ersten Aufnahme. Wir versuchten ca. 3 Wochen lang eine intensive Cortison-Therapie, da sich der Visus immer weiter verschlechterte, entschlossen wir uns am 7.3.1962 zur Reoperation, bei der sich wieder deutliche Verwachsungen zwischen Hirnoberfläche und Schädelbasis fanden, besonders ein bandförmiger Strang, der den rechten Sehnerven von oben her zu komprimieren schien. Die Heilung verlief komplikationslos, auch diesmal fand sich bei der ophthalmologischen Nachkontrolle eine deutliche Besserung. Visus: rechts 6/20, links 6/15. Gesichtsfeld: Wie nach der ersten Operation, ausserdem waren die Kopfschmerzen wieder gebessert.

Als der Pat. am 21.5.1962 wieder wegen heftiger Kopfschmerzen und rasch fortschreitender Sehverschlechterung aufgenommen wurde, musste an eine konstitutionelle Neigung zu ausgedehnten Verwachsungen gedacht werden, es wurde ein ursächlicher Zusammenhang zwischen dem bestehenden Sudeck-Syndrom und der A.o.ch. diskutiert. Wahrscheinlicher ist jedoch, dass der Prozess von der im Jahre 1956 durchgemachten Sinusitis maxillaris ausgelöst wurde. Wir verzichteten nun auf eine erneute Operation und versuchten das Leiden konservativ mit hohen Dosen Urbason zu bessern, gegen die Schmerzen erhielt der Pat. Dihydroergotamin und wiederholte Stellatumblockaden. Das Sehen verschlechterte sich leider innerhalb von zwei Wochen noch weiter bis zu einem Visus von rechts 6/50 und links 6/35 und eine Gesichtsfeldeinengung bis zu $15 - 20^{\circ}$, um dann aber stationär zu bleiben, Die Kopfschmerzen besserten sich jedoch.

Bei der Nachkontrolle am 18.1.1965 stellte sich heraus, dass die Sehfähigkeit in den letzten Jahren eine weitere langsame Verschlechterung erfahren hatte. Visus: rechts 0,2/50, links 0,5/50, Gesichtsfeld bds. röhrenförmig eingeengt (Abb. 22), Fundus: Papillen bds. etwas blass. Subjektiv

Name **F. K.** Journal Nr. ---
Datum **4.4.61** Diagnose ---



Name **F. K.** Journal Nr. ---
Datum **4.4.61** Diagnose ---

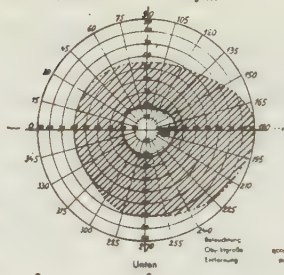
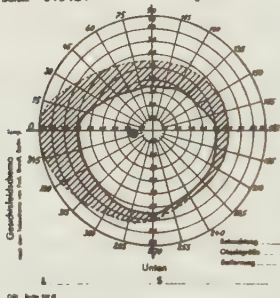


Abb. 20: Vor Operation

Name **F. K.** Journal Nr. ---
Datum **5.5.61** Diagnose ---



Name **F. K.** Journal Nr. ---
Datum **5.5.61** Diagnose ---

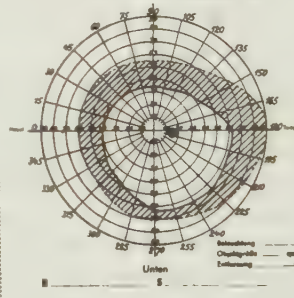
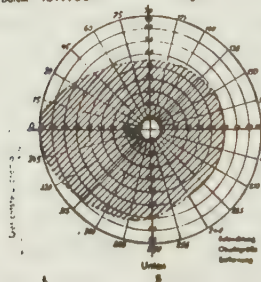


Abb. 21: 1 Monat nach der 1. Operation

Name **F. K.** Journal Nr. ---
Datum **18.1.65** Diagnose ---



Name **F. K.** Journal Nr. ---
Datum **18.1.65** Diagnose ---

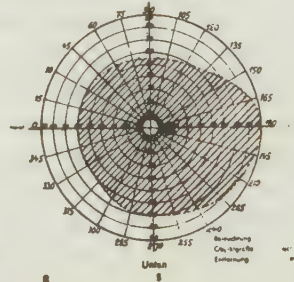


Abb. 22: 4 Jahre nach der 1. Operation

war der Visus allerdings stationär geblieben, mässige Kopfschmerzen bestehen angeblich ständig.

Epikrise: Bei einem 53-jährigen Patienten entstand eine A.o.ch. wohl infolge einer Simusitis maxillaris 5 Jahre vorher. Bei zwei Operationen (1960 und 1962) konnten jedes Mal ausgedehnte arachnitische Adhaesionen ausgeräumt werden, wonach sich der Visus zunächst erheblich besserte, um nach einiger Zeit aber wieder - wohl infolge dispositioneller Neigung zu arachnitischen Verwachsungen - schlechter zu werden. Von einer weiteren Operation wurde daher in der Folge abgesehen. Bei der Nachkontrolle im Jahre 1965 war die Sehfähigkeit hochgradig eingeschränkt.

Fall X: Bruno B., Steinträger, 36 Jahre.

Anamnese: Bei diesem Patienten war schon im Kriege eine Nachtblindheit festgestellt worden. Etwa 1955 hatte er sich einer Nasenoperation unterzogen, konnte aber nicht genau erklären, worum es sich damals gehandelt hatte. Seit Januar 1962 erfolgte eine allmähliche Visusverschlechterung bds. und Gesichtsfeldeinengung, ausserdem bestanden damals starke Kopfschmerzen (besonders im Stirnhereich).

Befund: Die neurologische Untersuchung am 8.8.1962 ergab keinen krankhaften Befund. Die ophthalmologische Untersuchung ergab einen Visus von bds. 6/25 und eine hochgradige konzentrische Gesichtsfeldeinengung (Abb. 23), wohingegen am Augenhintergrund kein eindeutig pathologischer Befund im Sinne einer Abblassung der Papille zu erheben war. Die Röntgenuntersuchungen der Nasennebenhöhlen zeigten eine Verschattung der rechten Oberkieferhöhle infolge chronischer Sinusitis mit Polypenbildung, wohingegen die übrigen Röntgenaufnahmen keinen pathologischen Befund ergaben. Bei der otologischen Untersuchung zeigten sich die Tonsillen fokusverdächtig. Das EEG wies leichte Allgemeinveränderungen und angedeutete Herdzeichen rechts

temporal auf.

Nach dem Befund und der Anamnese wies alles auf eine A.o.ch. hin, diese Diagnose konnte durch die Operation am 9.8.1962 bestätigt werden. Es fanden sich eine erheblich verdickte und weissliche Arachnoidalmembran zwischen Chiasma und vorderer Sellabegrenzung sowie strangförmige Bindegewebszüge von hier aus zu den Sehnerven und von den Sehnerven zu beiden Carotiden, die Sehnerven waren deutlich abgeplattet, etwas verdünnt und an umschriebener Stelle auch leicht stranguliert. Der postoperative Verlauf gestaltete sich ohne Komplikationen.

Bei der augenärztlichen Nachkontrolle am 31.8.1962 fanden sich eine leichte Besserung des Visus (bds. 6/20) sowie eine deutliche Ausweitung des Gesichtsfeldes (Abb. 24). Die Kopfschmerzen waren nicht mehr vorhanden.

Leider blieb auch diesem erfreulichen Verlauf der Dauererfolg versagt: Am 17.1.1963 musste der Pat. wieder aufgenommen werden, da sich in wenigen Wochen erneut eine Visusverschlechterung und Kopfschmerzen eingestellt hatten: Visus rechts 6/25, links 6/35, Gesichtsfeld: Nur noch minimale zentrale Reste, Fundus: Papillen etwas blass, Gefässe eng; EEG: Dysrhythmien und Frequenzerniedrigungen sowie eine gewisse Rechtsbetonung in den basalen Abschnitten. Wir entschlossen uns zur Zweitoperation und führten vorher eine intensive Behandlung mit Decortin unter Supracillinschutz durch. Bei der Freilegung des Chiasmas (22.1.1963) zeigte sich, dass beide Sehnerven und das Chiasma wieder von bindegewebigen Strängen und Membranen mit offensichtlich strangulierender Wirkung eingeschlossen waren. Ausserdem fanden sich wieder Stränge zwischen Sehnerven und Carotiden, die bds. zur Fesselung und Abknickung der Nervi optici in Richtung der Gefässe geführt hatten. Es wurde wie üblich nach Ausräumung der Verwachsungen Decortin im Chiasma-Bereich instilliert.

Bei der augenärztlichen Nachuntersuchung am 8.2.1963 fand sich kaum eine Besserung. Wegen erneuter entzündlicher Reaktionen erhielt der Pat. einige Wochen lang intrathecal und oral Decortin bzw. Urbason in hoher Dosierung unter Antibiotikaschutz.

Im April 1963 nahmen wir ihn wegen unerträglicher Kopfschmerzen bei unverändertem Visus noch einmal auf; da eine operative Besserung der ophthalmologischen Situation nicht zu erwarten war, verzichteten wir auf eine erneute Operation und behandelten konservativ mit Panthesin- und Hydergin-Infusionen und Novalnat-Injektionen, wonach die Kopfschmerzen sich deutlich besserten.

Bei der Kontrolluntersuchung am 8.6.1965 gab der Pat. an, dass die Sehfähigkeit subjektiv seit November 1964 schlechter geworden sei, ausserdem leide er ständig unter Kopfschmerzen. Ophthalmologisch fand sich folgendes: Visus rechts 1/24, links 1/35. Gesichtsfeld bds. stark röhrenförmig eingeengt bis auf minimale zentrale Reste (Abb. 25). Fundus: Papillen bds. etwas gelblich abgeblasst, als Nebenfund fanden sich knochenkörperchenähnliche Pigmentationen in der Peripherie der Netzhaut, die nach Ansicht der Augenklinik als tapetoretinale Degenerationen im Sinne einer Retinopathia pigmentosa gedeutet und in Beziehung zu der schon im Kriege festgestellten Nachtblindheit gesetzt wurden.

Epikrise: Bei diesem 36-jährigen Patienten wurde zweimal (1962 und 1963) wegen einer A.o.ch. neurochirurgisch interveniert. Dem Prozess lag wahrscheinlich eine chronische Kieferhöhleneiterung zugrunde. Nach der ersten Operation besserte sich der Befund sehr erfreulich, um dann wie bei dem vorigen Patienten schlechter zu werden. Nach der zweiten Operation jedoch konnten wir kaum noch einen Erfolg verzeichnen. Es wurde daher in der Folge nur noch eine konservative

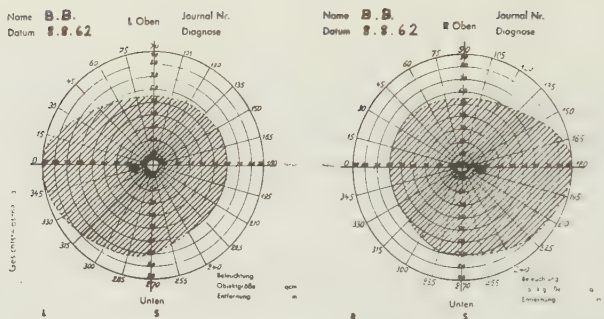


Abb. 23: Vor Operation

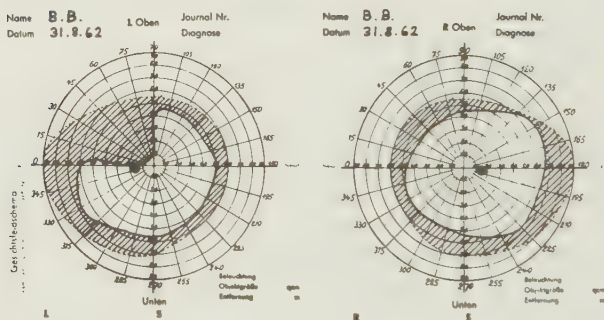


Abb. 24: 3 Wochen nach der 1. Operation

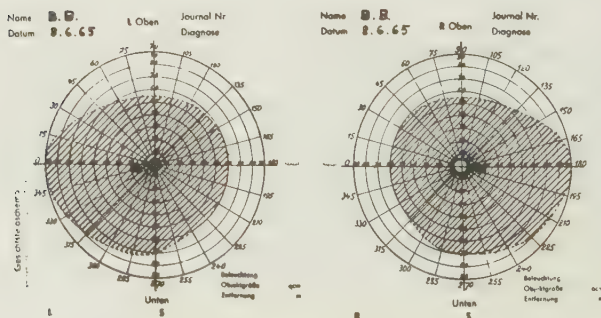


Abb. 25: 3 Jahre nach der 1. Operation

Therapie versucht, die aber auch ohne Effekt blieb. Bei der Kontrolluntersuchung 3 Jahre nach der ersten Operation war die Sehfähigkeit nur noch minimal.

Fall XI: Hushang A., Ingenieur, 36 Jahre.

Anamnese: Der Pat. hatte im 3. Lebensjahr Typhus und anschliessend eine eitrige Meningitis durchgemacht. Im Jahre 1960 war bei ihm in Teheran (der Pat. ist Perser, daher war eine Verständigung mit ihm schwierig), eine Sehnerventzündung diagnostiziert worden. Vorher bestanden "nadelstichartige" Schmerzen im rechten Augapfel, jedoch angeblich keine Sehbeschwerden. Die Behandlung bestand in der Zufuhr von Vitamin B 12. In der letzten Zeit vor der Aufnahme hatte der Pat. subjektiv das Gefühl einer Gesichtsfeldeinschränkung von unten her empfunden.

Befund: Ausser einer Hyposmie links fand sich intern und neurologisch kein krankhafter Befund. Augenärztliche Untersuchung am 2.11.1964: Visus rechts 6/12, links 6/8. Gesichtsfeld s. Abbildung 26. Fundus: Abblassung beider Papillen, rechts mehr als links. Röntgenuntersuchungen: Schädelleeraufnahme, Sellaspezialaufnahmen, Aufnahme der Orbita nach Reese und der Nasennebenhöhlen waren ohne pathologischen Befund, die Luftencephalographie zeigte einen Hydrocephalus internus mässigen Grades bei guter Füllung der basalen Zisternen.

Unter der Verdachtsdiagnose A.o.ch. führten wir dann am 24.11.1964 die Operation durch, bei der sich erhebliche arachnoidale Verwachsungen besonders am linken Sehnerven fanden (Abb. 28. u. 29). Nach Lösung der Verwachsungen wurden 25 mg Hydrocortison in den Liquorraum gegeben.

Die Wundheilung verlief ohne Schwierigkeiten.

Die augenärztliche Nachuntersuchung am 15.12.1964 zeigte, dass der Visus stationär geblieben war (rechts 6/12, links 6/8), wohingegen das Gesichtsfeld sich ausgeweitet hatte (Abb. 27). Der Augenhintergrund war unverändert. Ob diese

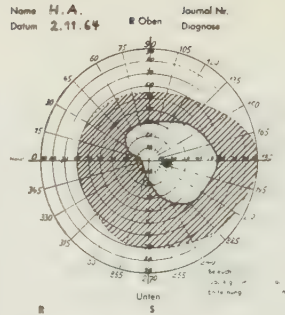
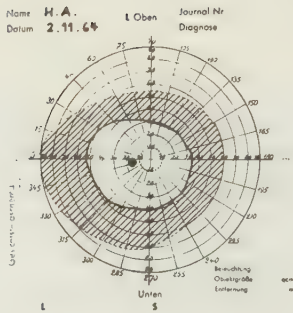


Abb. 26: Vor Operation

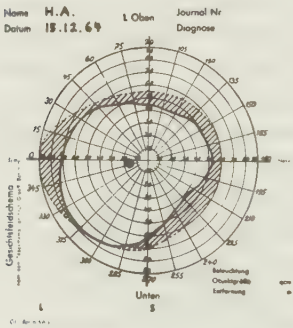


Abb. 27: 7 Wochen nach Operation

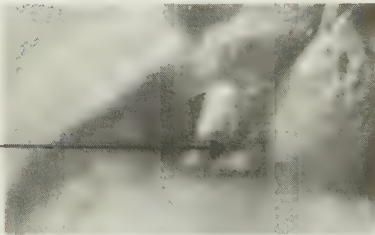


Abb. 28: Arachnoidische Verwachsungen am Chiasma opticum



Abb. 29: Chiasma nach Lösung der arachnoidischen Verwachsungen

Besserung nun weiter anhielt, konnten wir nicht weiter verfolgen, da der Pat. gleich nach der Entlassung nach Persien zurückfuhr und damit unserer Beobachtung entging.

Epikrise: Dieser 36 jährige persische Patient hatte im 3. Lebensjahr eine Meningitis durchgemacht; er kam im Herbst 1964 zu uns wegen akut aufgetretener Sehbeschwerden, die zusammen mit den Ergebnissen der übrigen Diagnostik auf eine A.o.ch. hinwiesen. Bei der Operation konnte dieser Verdacht bestätigt werden. Postoperativ besserte sich die Sehfähigkeit, der Patient konnte dann nicht weiter beobachtet werden, weil er nach Persien zurückkehrte.

Fall XII: Wolfgang P., Bankkaufmann, 26 Jahre.

Anamnese: Bei dem jungen Mann war schon im 6. Lebensjahr bei einer augenärztlichen Untersuchung wegen schlechten Sehens eine bds. Opticusatrophie festgestellt worden. Im Jahre 1951 soll der Visus 5/35 betragen haben und seitdem bis März 1944 stationär geblieben sein. Ausserdem war zu erfahren, dass seine Mutter im 6. Monat der Schwangerschaft wahrscheinlich eine Pneumokokkeninfektion durchgemacht hatte. Augenärztliche Leiden sind in der Familie nicht bekannt. Seit März 1964 erfolgte eine plötzliche weitere Visusverschlechterung auf bas. 1/25, im November 1964 erfolgte daher die Aufnahme in unserer Klinik.

Befund: Neurologisch und intern war der Pat. unauffällig. Augenärztliche Untersuchung: Visus rechts 1/20, links 1/15. (Lesen war nicht mehr möglich). Gesichtsfeld: Bds. geringer Einsprung von nasal unten, Zentralskotom durch Untersuchungen nach HAITZ nachweisbar (Aob. 30). Fundus: Papillen insgesamt blass und scharf begrenzt. Macula und Gefässe o.B. Die Röntgenuntersuchungen zeigten keinen krankhaften Befund, insbesondere fand sich bei der Luftencephalographie eine regelrechte Füllung der basalen Zisternen.

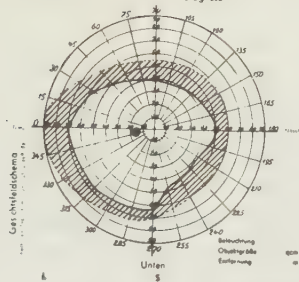
Das EEG war normal.

Auf Grund der progressiven Visusverschlechterung zogen wir eine A.o.ch. in Erwägung und führten daher am 19.2.1965 die Trepanation durch: Sowohl das Chiasma als auch die beiden Nervi optici waren auffallend dünn (die Verhältnisse entsprachen etwa denen eines Kleinkindes). Zwischen beiden Sehnerven und lateral vom linken Nervus opticus spannten sich einige weissliche arachnoidale Verwachsungen aus. Dem Befund nach dürfte es sich wohl um eine A.o.ch. bei anlagebedingter Unterentwicklung des Chiasmas gehandelt haben. Es wurde die Frage aufgeworfen, ob die Erkrankung der Mutter während der Gravidität einen ursächlichen Einfluss auf das Entstehen des Leidens gehabt hat. Bei einer postoperativen Untersuchung am 12.3.1965 zeigte sich der Visus nur unwesentlich gebessert (bds. 1/15), das Gesichtsfeld hatte sich beachtlich ausgeweitet (Abb. 31). Allerdings fand sich rechts eine geringe Vergrösserung des blinden Fleckes. Bei der Nachkontrolle am 4.11.1965 gab der Pat. an, dass das Sehen subjektiv besser geworden sei, objektiv fand sich ein Visus von bds. 1/10, das Gesichtsfeld war jedoch wieder etwas eingeengt und bds. bestand ein Zentralskotom (Abb. 32). Der Fundus zeigte unverändert eine Opticusatrophie.

Epikrise: Bei diesem 26-jährigen Patienten war schon im 6. Lebensjahr eine Opticusatrophie festgestellt worden, seit einem halben Jahr vor der Aufnahme aber hatte sich die ohnehin herabgesetzte Sehfähigkeit innerhalb kurzer Zeit erheblich verschlechtert. Bei der Operation (1965) unter der Verdachtsdiagnose A.o.ch. fanden sich neben einigen arachnitischen Adhaesionen auffallend dünne Nn. optici. Es war zu diskutieren, ob es sich bei diesem Befund etwa um eine anlagestörung gehandelt haben mag. Postoperativ besserte sich die Sehfähigkeit kaum; der Befund war noch 9 Monate nach der Operation praktisch stationär.

Name W. P.
Datum 12.2.65

I. Oben
Journal-Nr.
Diagnose



Name W. P.
Datum 12.2.65

II. Oben
Journal-Nr.
Diagnose

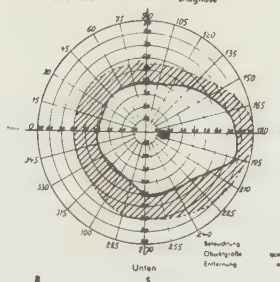
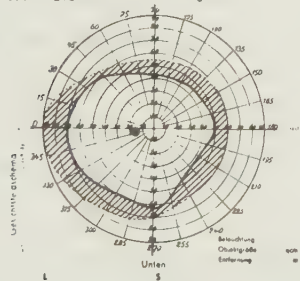


Abb. 101: Vor Operation

Name W. P.
Datum 12.3.65

I. Oben
Journal-Nr.
Diagnose



Name W. P.
Datum 12.3.65

II. Oben
Journal-Nr.
Diagnose

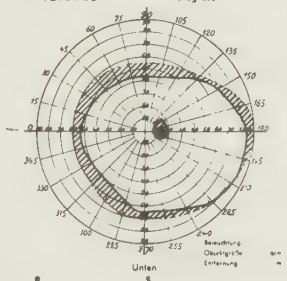
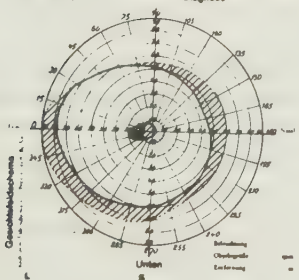


Abb. 102: 5 Wochen nach Operation

Name W. P.
Datum 4.11.65

I. Oben
Journal-Nr.
Diagnose



Name W. P.
Datum 4.11.65

II. Oben
Journal-Nr.
Diagnose

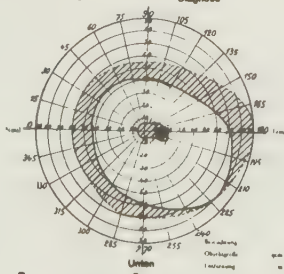


Abb. 103: 9 Monate nach Operation

Diskussion

Bei der zusammenfassenden Behandlung unseres Patientengutes werden wir folgende Fragen beleuchten und Vergleiche mit den Angaben im Schrifttum setzen:

1. welche Tatsachen uns zur Diagnose A.o.ch. führten,
2. welche objektiven Befunde - korrespondierend zu den vor dem Eingriff bestehenden Beschwerden - sich bei der Operation erheben liessen,
3. wie sich der postoperative Heilungsprozess und der weitere Verlauf insbesondere im Hinblick auf die ophthalmologische Symptomatik gestalteten,
4. ob wir angesichts unseres Krankengutes auch weiterhin die operative Therapie der A.o.ch. für erfolgversprechend halten.

Bei einem Patientengut von 12 Fällen ist es unmöglich, eine statistische Aussage zu machen, daher werden wir uns darauf beschränken, eine einfache Aufstellung unserer Ergebnisse vorzunehmen und Häufigkeitsangaben nur insoweit zu machen, als wir sie in Beziehung zu den Darstellungen anderer Kliniken setzen können. Es werden die Tatsachen aus der Kasuistik in der Reihenfolge der Befunderhebung untersucht werden.

Bei der Fragestellung, welche Erkrankungen für das Entstehen der A.o.ch. verantwortlich waren, konnte eine sichere Ursache nicht in allen Fällen entdeckt werden. In der folgenden Tabelle werden die für die Entstehung des Prozesses verantwortlichen Erkrankungen aufgestellt, bei unklaren Fällen wird die wahrscheinlichste Ursache angeführt.

Ätiologie	Zeit bis zur Aufnahme		
1. <u>Entzündlich</u> (5 Fälle)			
Tonsillen-Fokus	Fall III	6 Jahre	
Nasennebenhöhleninfekt	" VII	3 "	
" "	" IX	5 "	
" "	" X	ca. 7 "	
Meningitis	" XI	33 "	?
2. <u>Traumatisch</u> (1 Fall)			
Schädelhirntrauma	" II	10 "	
3. <u>Andere Ursachen</u> (4 Fälle)			
Radiogoldimplantation	" IV	1/2 "	
" "	" VI	2 "	
" "	" VIII	2 "	
Embryopathie	" XII	26 "	?
4. Ursache unbekannt (2 Fälle)			
Fall I und V			

Wir konnten also auch bei unserem Patientengut feststellen, dass Nebenhöhleninfekte als häufige Ursachen der A.o.ch. zu beobachten sind; dass nur bei den wenigsten Patienten mit chronischer Nebenhöhleneiterung eine A.o.ch. entsteht, dürfte zu dem Schluss führen, dass ausser dem auslösenden Prozess eine besondere Disposition zu arachnitischen Verwachsungen bestehen muss.

Dass bei drei Patienten eine Radiogoldimplantation der Hypophyse den Boden für das Entstehen der Arachnitis bildete, erscheint insofern bemerkenswert, als diese Erfahrungen in der Literatur noch wenig beschrieben worden sind (32, 70). Es sollte daher bei der Indikationsstellung zur Strahlentherapie der Hypophysenadenome an diese mögliche Komplikation gedacht werden.

Bei der Diagnostik konnten wir übereinstimmend mit den Angaben im Schrifttum feststellen, dass ausser den Sehstörungen und häufig bestehenden Kopfschmerzen kein auffallender Befund

zu erheben war, der irgendwie bei der Diagnosestellung eine Rolle hätte spielen können. Der Visusverfall war meistens hochgradig, das Gesichtsfeld zeigte

- 6 mal eine konzentrische Einengung,
- 4 mal atypische Gesichtsfelder, davon:
 - 1 mal Einschränkung von peripher und zentral
 - 3 mal unregelmässige Ausfälle,
- 1 mal Zentralskotome,
- 1 mal war es nicht mehr prüfbar.

In unserem Krankengut herrschen also nicht so sehr die Zentralskotome (wie bei ISFORT und FANTA) als die Einengungen von peripher aus vor, wie sie BUES und BOLLACK hervorhoben. Am zweithäufigsten fanden wir ganz unregelmässige und bizarre Gesichtsfelder, wie sie von vielen Autoren als typisch für die A.o.ch. angesehen werden.

Der Augenhintergrund zeigte in 8 Fällen eine Opticusatrophie, zweimal Veränderungen im Sinne eines FOSTER-KENNEDY-Syndroms (Fall III, VII), bei zwei Patienten waren die Papillen bei der Aufnahmeuntersuchung noch nicht eindeutig pathologisch verändert; bei der Nachuntersuchung zeigte es sich dann, dass in allen Fällen eine Opticusatrophie bestand oder sich entwickelte (nach RIECHERT das Endstadium einer jeden A.o.ch.).

Kopfschmerzen bestanden in 7 Fällen, sie waren meist, wie auch an anderen Kliniken zu beobachten, im Stirnbereich bzw. retroorbital lokalisiert und konnten sich bis zur Unerträglichkeit steigern. Wir konnten erfreulicherweise feststellen, dass die Operation fast immer die Kopfschmerzen mindestens mildern konnte, allerdings traten bei Rezidiven der Erkrankung die Schmerzen häufig wieder auf. Im Luftencephalogramm fanden wir im Gegensatz zu den Angaben im Schrifttum nie Veränderungen an den basalen Zisternen; es liess sich nur in 4 Fällen ein Hydrocephalus internus nachweisen, jedoch ist es fraglich, ob dieser mit der A.o.ch. in

irgendeiner Beziehung stand. Ausserdem liess sich bei dem Patienten II eine leichte Hochdrängung des III. Ventrikels darstellen, die möglicherweise mit den arachnitischen Verwachsungen im Chiasmabereich in Zusammenhang stand.

Das Elektroencephalogramm zeigte in 5 Fällen Allgemeinveränderungen, zum Teil auch unsichere Herdzeichen, die in 4 Fällen temporal lokalisiert waren. Jedoch war dieser Befund zu indifferent, um bei der Diagnosestellung eine Rolle spielen zu können.

Die Carotisarteriographie liess - wie auch in den Berichten anderer Kliniken angegeben - bei der Diagnostik unserer Fälle im Stich. In 11 Fällen war das Arteriogramm völlig normal; bei einem Patienten zeigte es leichte Veränderungen, die aber nur auf den in diesem Fall bestehenden Hydrocephalus internus hinwiesen (Fall II). Es zeigten sich auch keine Verlagerungen der A. ophthalmica, wie sie von ENGELHARDT und RÖPER beschrieben wurden.

So wurde auch bei uns, wie in den Berichten anderer Kliniken, in 9 Fällen die Diagnose per exclusionem gestellt bzw. unter der Verdachtsdiagnose A.o.ch. die Operation durchgeführt. Bei dem Eingriff konnte folgender Befund erhoben werden:

Arachnitis adhaesiva (11 Fälle)

makroskopisch: schwere Verwachsungen in 9 Fällen

" : leichtere " in 1 Fall

mikroskopisch: Leptomeningitis

chronica fibrosa in 1 Fall

Arachnitis serosa

(mit beginnender Adhaesionsbildung) in 1 Fall

Bei Patient VI war die Schädigung des Sehnerven dem Befund nach entzündlich bedingt, wohingegen bei den anderen Patienten die Kompression des Sehnerven (durch Verwachsungen bzw. bei Pat. III vermutlich durch erhöhten Liquordruck) sicherlich die Hauptrolle bei der Entwicklung der Symptomatik spielte.

Wie sich Gesichtsfeld und Visus nach der Operation entwickelten, sei auf einer Tabelle dargestellt (Tab. I).

Wenn man die Befunde vor der Operation, nach der Operation und im späteren Verlauf miteinander vergleicht, wird deutlich, dass die Operation in den meisten Fällen ihren entlastenden Effekt nicht vermissen lässt: Wir konnten bei 7 von 11 Patienten (da Pat. VI postoperativ verstarb) eine deutliche, in 3 Fällen nur eine leichte Besserung sofort nach dem Eingriff erzielen; in einem Fall verschlechterte sich das Bild, allerdings nur unwesentlich. Vollständig geheilt werden konnte keiner unserer Patienten, die Defektheilung scheint auch nach den Angaben im Schrifttum das bestmögliche Ergebnis zu sein.

Im weiteren Verlauf konnten wir an unseren Patienten die Feststellung machen und die Angaben von KRAUS bestätigen, dass die Ausräumung der Verwachsungen zwar für den Augenblick effektiv ist, auf die Dauer aber, da sie rein symptomatisch wirkt, den Prozess an sich nicht beeinflussen kann. In der Mehrzahl der Fälle blieb das Sehen etwa stationär, in 3 Fällen (V, IX, X) verschlechterte sich der Zustand im Laufe der Jahre wieder. Fall IX und X waren für uns besonders eindrucksvoll im Operationsbefund, der bei der Erst- und Zweitoperation jedesmal ganz massive Verwachsungen ergab. Wir deuteten den Befund bei diesen beiden Patienten in dem Sinne, dass es sich bei ihnen wohl um eine dispositionelle Neigung zu ausgedehnten Verwachsungen handelte, vielleicht im Sinne von SUNDER-PLASSMANN auf allergisch-hyperergischer Grundlage.

Die Frage, ob grundsätzlich operiert werden soll, wird nach unseren Erfahrungen letztlich positiv beantwortet: Es sollte chirurgisch eingegriffen werden - natürlich erst nach eingehendster differentialdiagnostischer Klärung mit allen Hilfsmitteln, die uns in der Klinik zur Verfügung stehen -, da die Operation mit einer nur geringen Mortalität belastet

Fall	vor der Operation		nach der Operation		nach	Visus	Gesichtsfeld
	Visus	Gesichtsfeld	Visus	Gesichtsfeld			
I	re. 5/20 li. 5/30	sineng. v. peripher u. zentral	re. 5/15 li. 5/25	Besserung	12 1/2 J.	stationär	stationär
II	re. 5/5 li. 1/35	re. konz. Bin- eng., li. n. prüfbar	re. 5/5 li. 1/35	re. etwas mehr eingeengt, li. zentrl. Ges.-f.	5 Mo.	re. 5/7,5 li. 1/35	Besserung
III	bes. nur hell-dun- kel	sineng. bes. v. nava- prüfbar	re. 1/25 li. Amaur.	re. etwas stab. li. n. prüfbar	7 J.	re. 5/25 li. Amaur.	re. stationär li. n. prüfbar
IV	re. Amaur. li. grobe Umrisse	bes. n. prüf- bar	kaum ge- oeszert	bes. nicht prüfbar			
V	re. 1/25 li. Hara- bewe.	re. konz. Bin- eng., li. l. prüfbar	re. 1/25 li. 1/35	re. schlechter li. zentrl. Auf- hellung	6 J.	re. 0,2/50 li. Handbe- wegungen	re. Verschlechter. li. stationär
VI	re. 0,5/35 li. 5/25	bes. horiz. Einschren- kung	re. 0,5/35 li. 5/25				
VII	re. 1/20 li. 0,2/25	bes. Zentral- skotom	re. 1/20 li. 1/50	Besserung	1 1/4 J.	re. 1/10 li. 1/25	leichte Verschlech- terung
VIII	re. Amaur. li. 5/4	re. nicht prüf- bar, li. Temp. einen	re. Amaur. li. 5/4	Verschlechter.	5 J.	re. Amaur. li. 5/5	weitere leichte Ver- schlechterung
IX	re. 5/50 li. 5/50	bes. konz. Bin- eng.	re. 0,15 li. 6/10	Besserung	4 J.	re. 0,2/50 li. 0,5/50	Verschlechterung
X	re. 6/25 li. 6/25	bes. konz. Bin- eng.	bes. konz. Bin- eng.	Besserung	3 J.	re. 1/25 li. 1/35	Verschlechterung
XI	re. 6/12 li. 6/8	bes. konz. Bin- eng.	re. 6/12 li. 6/8	Besserung			
XII	re. 1/20 li. 1/15	bes. leichte konz. Eineng. neg. Einsprun-	bes. 1/15 li. 1/15	Besserung	9 Mo.	bd. 1/10	etwa stationär

Tab. I

Befunde an Visus und Gesichtsfeld

ist und da in der Mehrzahl der Fälle die Entlastung der Sehbahn bei der postoperativen Untersuchung sichtbar wird. Bei der Indikationsstellung zum chirurgischen Eingriff sind wir uns aber darüber im Klaren, dass wir keine Heilung - allenfalls nur eine Besserung -, jedoch im allgemeinen einen stationären Verlauf erzielen werden. Dabei ermutigt uns zu der Operation die Erfahrung, dass der unaufhaltsame Rückgang des Sehvermögens durch den Eingriff in den meisten Fällen beendet werden kann, wohingegen mit konservativen Methoden (z.B. Fall I, IX, X) kein Effekt zu erzielen war.

Es ist also festzustellen, dass, so lange die Pathogenese dieses komplexen Leidens nicht feststeht, auch der Therapie nur ein symptomatischer Effekt zuzuschreiben ist, dabei geben wir der operativen Bereinigung den Vorzug. Wie sich der weitere Verlauf gestaltet, hängt von der Disposition des einzelnen Kranken ab, wieder neue Verwachsungen zu bilden.

Zusammenfassung

In dieser Arbeit wird das Krankheitsbild der Arachnoiditis (= Arachnitis) opticochiasmatica anhand von 12 Fällen unserer Klinik beschrieben und zu der Frage einer operativen Behandlung dieses Leidens Stellung genommen.

Im ersten Teil wird das klinische Bild anhand der Literatur ausführlich dargestellt, dabei stellt sich heraus, dass die A.o.ch. noch viele ungeklärte Gesichtspunkte in sich birgt:

- a) Pathologisch-anatomisch findet man drei Formen der A.o.ch.:
- eine seröse,
 - eine adhaesive (wohl die häufigste) und
 - eine cystische Form.

Es handelt sich um entzündliche, produktive Reaktionen der Arachnoidalzellen, die teils zu kompressionsbedingter, teils zu entzündlicher Schädigung des benachbarten N. opticus und Chiasmas führen.

- b) Die Ätiologie der A.o.ch. ist in vielen Fällen unklar. Es kommen alle möglichen chronisch-entzündlichen Prozesse ursächlich in Betracht, ausserdem Traumen und lokale Schädlichkeiten (z.B. Füllungen der Subarachnoidalräume mit jodhaltigen Kontrastmitteln), ausserdem werden allgemeine neurovaskuläre Dysfunktionen diskutiert.
- c) In der Symptomatologie stehen hochgradige Visusabnahme, Opticusatrophie, bizarre Gesichtsfelddefekte und Kopfschmerzen im Vordergrund. Neurologische und röntgenologische Untersuchungen sind für die Diagnostik ohne grossen Wert, jedoch notwendig zum Ausschluss anderer chiasmanaher Prozesse, besonders intra- und suprasellärer Tumoren.
- d) Therapeutisch werden konservative Massnahmen versucht, besonders seit einigen Jahren die Behandlung mit Glucocorticoiden, jedoch wird eine operative Revision des Chiasmas mit Lösung der arachnitischen Verwachsungen von der Mehr-

zahl der Autoren für erfolgreicher gehalten. Es lässt sich aber nur eine Defektheilung bzw. ein stationärer Verlauf erzielen.

Anschliessend wird das Krankheitsbild an unseren 12 Patienten dargestellt, die alle einer Operation unterzogen und anschliessend über einen Zeitraum zwischen 1 Monat und 13 Jahren beobachtet wurden. Die auslösende Ursache konnte nur in einem Drittel der Fälle sicher festgestellt werden (1 mal Trauma, 3 mal Radiogoldimplantation der Hypophyse), bei 5 Patienten wurde eine entzündliche Genese angenommen.

Bei der Diagnostik konnte übereinstimmend mit dem Schrifttum festgestellt werden, dass nur die ophthalmologischen Symptome auffällig und diagnostisch wertvoll waren, wohingegen neurologische und neuroradiologische Untersuchungen keinen Befund erbrachten, der auf eine A.o.ch. hinwies.

Bei der Operation fand sich in 10 Fällen eine Arachnitis adhaesiva, bei einem Fall eine A. serosa, in einem Fall konnte die Diagnose nur histologisch gestellt werden.

In 10 Fällen konnte nach dem Eingriff eine Besserung erzielt werden, auf die Dauer wurde aber nur ein stationärer Zustand erreicht, in 3 Fällen wieder eine langsame Verschlechterung.

Wir sind der Auffassung, dass die Operation die bestmögliche Therapieform bei A.o.ch. ist, der rapide Visusverfall kann dadurch aufgehalten und ein stationärer Zustand erzielt werden, so dass die drohende Erblindung vermieden wird.

Literaturverzeichnis

1. ASAYAMA, R. et al. Three cases of Foster Kennedy Syndrom caused by optochiasmatic arachnoiditis
Folia Ophthal. Jap. 14, 499-507 (1963)
2. BALADO, M.
P. SATANOWSKY Tratamiento quirurgico de la atrofia de la papila
Arch.argent.neurol. 4, 1, 71 (1929)
3. BEHAR, A.J. and S. FELDMAN Pathogenesis of adhaesive arachnoiditis. An experimental study
J.of Neuropath. 16, 261-268 (1957)
4. BEHREND, C.M. "Pseudotumor cerebri"
Dt.med.Wschr. 75, 486 (1950)
5. BELLO, D. Atrofia ottico da arachnodite opto-chiasmatica
Atti Soc. Oftalm. Lombarda, N.S. 2, 161-167 (1954)
6. BERGER, G.P. von A. DELL'AQUILA Valore terapeutico della cisternografia gassosa nelle affezioni intracraniche del nervo ottico
Riv.oto-neuro-oftal., 37, 221-243 (1962)
7. BLEMOND, A. Nervus opticus und Chiasma
Fortschr. Augenhk. 1, 79 (1952)
8. BILLROTH, Th. Über Meningitis serosa und basale Meningitis
Wien.Med.Wschr. 2, 25 (1869)
9. BLAZEK, K. Optochiasmatic arachnoiditis with the picture of ischemic edema of the optic papilla on the fundus oculi
Sborn.Lek. 66, 251-262 (1964)
10. BODECHTEL, G. Differentialdiagnose neurologischer Krankheitsbilder
G. Thieme Verlag, Stuttgart 1963
11. BÜCKE, W. Diskussionsbemerkung zum Thema A.o.ch.
S.-B. Verein Rhein.-Westf.Augenärzte 33-37 (1963)

12. BÖKE, W. Diskussionsbemerkung z. Thema
Leber'sche Opticusatrophie
Ber.ophtal. Ges., 64, 277 (1962)
13. BOOLACK, J., M. DAVID et P. PUECH Les arachnoidites optochiasmatique.
Etude ophthalmologique et neurologique. Paris, Masson u. Cie. 1937
zit. nach GÖHRING
14. BONHOURE, C. Les Rickettsioses dans l'étiologie
des arachnoidites opto-chiasmatiques
et uvéïte
Ann. d'Ocul. 189, 644-656 (1956)
15. BORBROVA, E.V. and M.E. REVUNOVA Clinical picture and treatment op-
tochiasmal arachnoiditis
Vestn.Ofral., 22, 4, 74-79 (1964)
16. BORMANN, H. Ortsdiagnose der seltenen Schädelba-
sisgeschwülste
Zbl. Neurochir. 11, 1, 33 (1951)
17. BRUETSCH, W.L. Etiology of optochiasmatic arachnoi-
ditis
Arch.Neurol. 59, 215-228 (1948)
18. ders. Surgical treatment of syphilitic pri-
mary atrophy of the optic nerves
(syphilitic optochiasmatic arachnoi-
ditis). A. clinicoanatomic study
Arch. of Ophthalm. 38, 735-754 (1947)
19. BUES, E., H.F. PIPER u. H. WOLFF Keilbeinmyndrom
Chirurg 25, 5, 193 (1954)
20. CALMETTES, L., E. DEODATI et P. AMALRIC Deux cas d'arachnoidite optochias-
matique tuberculeuse
Arch. d'Ophthalm. N.S. 615-624 (1956)
21. CARILLO, PRADO, MATERA, INSAUSTI, CASTE, MARTINO, PERINO, S. CARILLO, A. CARILLO, L. AMEZUA Patologia de la arachnoiditis opto-
quiasmatica
Arch.Neurocir. VIII, 23 (1951)
22. CASTORINA, G., P.SILIPO, A. PETIZIOL Aracnoidite ottico-chiasmatica e sar-
coidosi cerebrale
Riv.Neurol. 32, 125-141 (1962)
23. DAL FIUME, E., A. NIBBIO Contributo clinico-radiologico nella
diagnosi delle sindrome ottico-
chiasmatiche
Ann. Oftal. 89, Suppl. 1207-1230
(1963)

24. DAVIDOFF, C.H. and B.S. EPSTEIN The abnormal pneumoencephalogram
Lea + Febiger, Philadelphia 1955,
p. 457-459
25. DEJEAN, Ch. et R. CAZABAN zit. n. GLEES et al.
26. DESCUNS, P., H. GARRE, G. PASCALIS Intérêt de l'A.C.T.H. dans le traite-
ment postopératoire des arachnoidites
opto-chiasmatisques
Rév. d'Otol. etc. 28, 347-351 (1956)
27. DICKMANN, CRAMER, KAPLAN Optochiasmatic arachnoiditis. Sur-
gical treatment and results
J. Neurosurg. 8, 355 (1951)
28. DILENGE, D., G. RUGGIERO Tableau radiologique de l'arachnoi-
dite opto-chiasmatisque. Note pré-
liminaire
Neurochirurgie (Paris) I, 217 (1955)
29. DUKE-ELDER Textbook of Ophthalmology Band IV,
3550: Chronical chiasmal arachnoi-
ditis 1949 St. Louis
30. EMMRICH Ein Fall von Arachnoiditis optico-
chiasmatica
Herbsttag. d. Ges. f. Augenheilkd.
an den Univ. Halle, Jena, Leipzig
19./20. Nov. 1954 (Leipzig) Vortrag
17, Ref. in Klin.Mbl. Augenheilkd.
127, 1, 109 (1955)
31. ENGELHARDT, REMKY, RÖPER Beitrag zur Diagnose der Arachnopa-
thia opticochiasmatica
Nervenarzt 37o (1953)
32. ESCHER, F. Technik und Ergebnis der transethmoi-
dosphenoidalen Hypophysektomie
Dtsch.med.J. 12, 325 (1962)
33. FANTA, H. Ein Beitrag zur Arachnoiditis
opto-chiasmatica (Wien)
Klin.Mbl. Augenheilkd. 113, 3, 246
(1948)
34. FASANARO, G. Behandlung der spinalen und opto-
chiasmatischen Arachnoiditis durch
subdurale Jodinjektionen
Dtsch.Z.Nervenheilkd. 175, 38-42
(1956)

35. FELD et AUVERT Condusions à l'étude d'une statistique de 148 cas d'arachnoidite opto-chiasmatique opérés
Rev.oto-neuro-ophtal. 19, 315 (1947)
36. FORNI, M. Aracnoiditi spinali ed ottico-chiasmatice. Loro interesse chirurgico
Arch.ital.Chir. 76, 1-36 (1953)
37. FREY, D., M.ARDONIN, A. JAVALET, J. TUSET et A. CATROS L'A.C.T.H. et la cortisone dans les suites opératoires immédiates des arachnoidites opto-chiasmaticques
Rév.d'Otol. etc. 26, 309-312 (1954)
38. GAIST, G. e A.MARTEILLI Il valore terapeutica dell'indagine cisternografia nelle sindromi ottico-chiasmatiche (Bologna) Riv.oto-neurooftal. 31, 187-205 (1956)
39. GAL'PERIN, M.D., B.N. PIL, B.D. KALVASARKII On radiation therapy of optochiasmatic arachnoiditis
Med.Radiol. 7, 18-24 (1962) Moskau
40. GIBBS, D.C. Chiasmal arachnoiditis (Kent)
Brit.J.Ophthal. 43, 52-56 (1959)
41. GIROIRE, CHARBONNEL, COLAS, VERCELETTO, BESANCON Un cas d'arachnoidite opto-chiasmatique sévère avec Hydrocéphalie, consécutive à une myélographie lipiodolée
Rev.oto-neuro-ophtal. 34, 239-246 (1962)
42. GLEES, M., H. ZIELINSKI Über bitemporale zentrale und präzentrale Skotome bei verschiedenen krankhaften Prozessen im Sellaabereich
Klin.Mbl. Augenheilkd. 129, 145 (1956)
43. GÖHRING, K., W.KRAFT, M. KIA-NOURY Zur Klinik und Therapie der A.o.ch. (München)
Münch.Med.Wchschr. 102, 1022-1024 (1960)
44. HAMPERL, H. Lehrbuch der allgemeinen Pathologie und der pathologischen Anatomie
Springer Verlag Berlin-Göttingen-Heidelberg 1960
45. HAUSMAN, L. Syphilitic arachnoiditis of the optic chiasm
Arch.of Neurol. (amer.) 37, 929-958 (1937)

46. HENRY, C. A propos du traitement d'un cas d'arachnoidite optochiasmatique tuberculeuse
Bull. soc. méd. milit. franc. 58, 193-195 (1964)
47. HITO, K. and K. ADACHI A case of arachnitis optochiasmatica with hemianopsia bitemporalis
J.clin.Ophthal. 14, 1511-1514 (1960)
48. HOFE, K. vom A.o.ch., Diagnose und Indikation zur Operation
S.-B. Verein Rhein.-Westf. Augenärzte 1963, 29-33
49. IMACHI, Y., M. SHIMO- On 50 cases of Leber's disease treated by skull operation. Arachnoiditis cisterna chiasmatis and its causal relationship with Leber's disease
OKU, K. NISHIZAKI
Pol. ophthal. jap. 12, 899-903 Nov. 1961
50. ISFORT, A. Neue Aspekte der Arachnitis optico-chiasmatica
Klin.Mbl.Augenheilkd. 143, 785 (1963)
51. KANNER, S. u. Zur Frage der A.O.ch.
E. HERZBERGER
Wien.Klin. Wschr. 61-64 (1953)
52. KEHRER, F.A. Zur Frage des Pseudotumors cerebri
Dtsch.Z.Nervenheilkd. 160, 1 (1949)
53. KENEL, C. Cinq cas d'arachnoidite optochiasmatique d'origine traumatique, dont quatre confirmés opératoirement
Ophthalmologica 96, 336 (1939)
54. KITAHARA, S. Klinische und systematische Beobachtungen über Sennervenveränderungen durch Kompressionswirkung
III. Teil
Acta Soc.opthalm. jap. 40, 2047 (1936)
55. KRAFT, H. Die Bewertung der Augenmuskelstörungen für die Differentialdiagnose des Chiasma-Syndroms
Dt.Ophth. Ges. Ber. 68., Zusammenkunft Heidelberg 1965, München 1966

56. KRAUS, H. Die Arachnitis chronica cerebialis und spinalis und ihre operative Behandlung (Wien)
Arch. klin. Chir. 261, 1/2, 31 (1949)
57. KRAUSE, F. Lehrbuch der chir. Operation
Berlin-München-Wien 1914
58. KRAWITZ, D. Arachnoiditis (Brooklyn)
Arch. ophthal. 37, 199 (1947)
59. LAKATOS, I. Arachnitis optico-chiasmatica (Szombathely)
Ophthalmologica 123, 46 (1952)
60. LAMAS GREGO, E. Procesos compresivos, nottumorales de la region optocquiasmatica
Rev.espan.otol. etc. y neurocir. 17, 106-124 (1958)
61. LEIBER-OLBRICH, B. Wörterbruch der klinischen Syndrome
3. Aufl. (München-Berlin) 1963
62. LEY, H. Ungewöhnliche Beobachtung hinsichtlich Entstehungsweise, des Verlaufes und des therapeutischen Erfolges bei einer sogenannten posttraumatischen A.o.ch. (München)
Dtsch.Z.Nervenheilkd. 177, 458-463 (1958)
63. LINCENKO, N.M. Neurologische Differenzierung der optochiasmalen Arachnoiditiden
Fragen der Neurochirurgie 12, 5. 29-36 (Medgis-Moskau 1948)
64. LLENAS, J. SOLE Influencia del factor alérgico en la etiopatogenia de la arachnoiditis opto-quiasmatica. Aportacion de un caso clinico (Barcelona)
Rev.esp.oto-neuro-oftal. 16, 84-89 (1959)
65. LÖVY zit. Nach KRAUS
66. MALYAREVSKY A.A. and U.M. FILATOV Differential diagnosis between the tumor of sella turcica tubercle and optochiasmal arachnoiditis (Russ.).
Vop.Nejro.chir. 24, Nr. 5, 25-29 (1960)

67. MANDEL, M.M. and
Ch.C. STEINMETZ III
Subdural membrane with arachnoiditis of the optic chiasma. A clinical and pathological report (Philadelphia)
A.M.A. Arch. Ophthal. 62, 419-424 (1959)
68. MARBURG
zit. nach KRAUS, H.
69. MARCHESANI, D.
Symptomatologie des Nervus opticus (einschliesslich Stauungspapille)
Hdb. Neur. Bumke-Foerster, Bd. IV, 9., 104 (1936)
70. MARGUTH, F., und
O. WILCKE
Therapie der Hypophysenadenome
Dtsch.med.Wschr. 89, 2029 (1964)
71. MARTYNOV, Jus
Neurological characteristics of optic chiasmus arachnoiditis, developing in association with influenza (Moskva), Klin.Med. 41, 50-55 (1963)
72. MASSEBOEUF et
DURIX
Arachnoidite optico-chiasmatique opérés sous couvert d'A.C.T.H. et cortison résultats
Maroc.méd. 32, 138-40 (1956)
73. MAURSIC and
G. STEINFL
Results of surgical treatment of arachnoiditis optico-chiasmatica (kroatisch) Vojno-sanit. Pregl. 16, 109-115 (1959)
74. MERREM, G.
Zur Diagnose seltener Krankheitsprozesse im Sellabereich (Leipzig)
Klin.Mbl. Augenheilkd. 141, 379 (1962)
- MEYER, F.W.
Zur Symptomatologie der A.o.ch.
Klin.Mbl. Augenheilkd. 107, 274 (1941)
76. NIEBELING, H.G.
Diagnostik und Therapie der Arachnoiditis optico-chiasmatica (Leipzig)
Zbl. Neurochir. 17, 12-26 (1957)
77. ders.
Ophthalmologische Befunde bei A.o.ch.
Klin.Mbl. Augenheilkd. 129, 161-169 (1956)
78. ders.
Die operative Behandlung der A.o.ch. Ein Beitrag zu den Erfolgsaussichten
Arch.f.Psychiatr. u. Z. Neur. 195, 56-67 (1956)

79. NONNE, M. Über Fälle von Symptomenkomplex Tumor cerebri mit Ausgang in Heilung
Zbl. Neurol. 27, 457 (1904)
80. OKONEK, G. Das Syndrom der Sehnervenkreuzung. Bemerkungen zur Differentialdiagnose, Therapie und Prognose der sellären und suprasellären Geschwülste (Göttingen)
Klin.Mbl. Augenheilkd. 116, 113 (1950)
81. OLIVECRONA, H. u. W. TÖNNIS Handbuch der Neurochirurgie
Bd. I/1, 176, Arachnopathie
Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1939
82. OPPENHEIM u. KRAUSE zit. nach KRAUS
83. ORLANDO, R. Clinica de las aracnoiditis optoquiasmáticas
Neuropsychiatr. 2, 89-100 (1951)
(Buenos Aires)
84. PEREZ LLORCA, J. y J.M. LOPEZ-PORRURA Hemianopsia binasal poraracnoiditis opto-quiasmática (Bilbao)
Arch.Soc.Oftalm.hisp.-amer. 16, 479-498 (1956)
85. PETTE, H. u. H. KAHN Handbuch der Inn. Med. von Bergmann, Frey, Schwiegk, Bd. V/III, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1953
A.o.ch. nach Meningitis tuberculosa (nach Bünger u. Geiger)
86. PIPER, H.F. u. L. UNGER Zur Differentialdiagnose der sektorenförmigen und hemianopischen Gesichtsfeldausfälle (Wuppertal)
Klin.Mbl. Augenheilkd., 142, 321-336 (1963)
87. PULATOV, A.M. A clinique et le traitement des arachnoidites opto-chiasmaticques de post-grippe
Z.Nevropat. 57, 331-336 (1957)
88. QUINCKE zit. nach KRAUS
89. RIECHERT, T. Zur Klinik und operativen Therapie der Arachnitis opto-chiasmatica
Nervenarzt 13, 5 (1940)

90. RIECHERT, T. und
A. HEMMER Operationen am Canalis opticus bei
Funktionsstörungen des Sehnerven
Acta neurochir., Suppl. III, 100
(1955)
91. RINGERTZ Histologische Untersuchungen bei Arach-
nitis (Bericht v. 22. Treffen der
Society of british surgeons vom 29.6.-
3.7.1937 in Berlin und Breslau)
Ref. in Zbl. Neurochir. 5/6, 536 (1937)
92. RÖPER Bericht über 7 Fälle der chirurgischen
Klinik mit Arachnoidits optico-chias-
matica
107. Tag. d. Vereinig. Niederrhein.-west-
fälischer Chirurgen Bad Neuenahr 19./20.
9.1952, Zbl. Chir. 78, 681 (1953)
93. ROHRSCHEIDER Diskussionsbemerkung z. Thema Leber'-
sche Opticusatrophie
Ber. dt. Ophthal. Ges. 64, 276 (1962)
94. ROSSI, G., G.CANOSI,
G. PASQUINELLI Impiego diagnostico e possibili effetti
terapeutici della pneumografia cerebrale
nella aracnide ottico chiasmatica
(Modena)
Rev.oto-neuro-oftal. 33, 611-835 (1958)
95. RUF, H. In Hdb. d. Inn. Med. von Berg mann,
Frey, Schwegk, Bd. V, 3, 464,
Springer Verlag Berlin-Göttingen-Heidel-
berg 1953
96. SCASSELATI SFORZOLINI Contributo clinico-operatorio alla
mallatia di LEBER (Quattro casi con
reperto di aracnoidite ottico-chias-
matica)
Riv.oto-neuro-oftalm. 31, 491-518 (1956)
97. SCHEID, W. Lehrbuch der Neurologie
G. Thieme Verlag, Stuttgart 1963
98. SCHMITT, W. Psychiatr.-neurol. Bilddemonstrationen.
Aus einer Sammlung seltener klin.Fälle
(I. Arachnitis opticochiasmatis als un-
gewöhnliche Ursache eines Cushing-Syn-
droms) (Heidelberg)
Med.-Bild-Dienst Roche Nr. 21, 357-362
(1957)
99. SCHUBERT, H. Behandlung der A.o.ch. mit Resochin
Klin.Mbl. Augenheilkd. 142, 733-735
(1963)

100. SCHÜRMANN Diskussionsbemerkung auf d. 32. Vers.
Rhein.-Main. Augenärzte, Frankfurt
28.11.1959
Klin.Mbl. Augenheilkd. 136, 572-574
(1960)
101. SCHULTZE Ein Fall von Meningitis serosa circum-
scripta traumatica
Dt.med.Wschr. 43, II, 1072 (1917)
102. SCHWEITZER, A. y.
J. ESPILDORA Consideraciones sobre aracnoiditis op-
toquiasmática (Santiago)
Neurocirugia 14, 117-120 (1956)
103. SKORODUMOVA, A.V. Über die grundlegenden Typen der Seh-
störungen bei Arachnoiditis des Ge-
hirns und ihrer chirurgischen Behand-
lung.
Fragen der Neurochirurgie 12, 5, 19-28
(1948) Moskau
104. SPARUP-HANSEN, K.H. Foster-Kennedy-Syndrom bei A.o.ch.
Ungekr. Laeg. 192-194 (1956)
105. BEJAMIN, B. La aracnoiditis optoquiasmatica en su
aspecto etiologico (syndrome de Balado)
Arch.Neurochir. (Argent). VIII, 17 (1951)
106. SUNDER-PLOSSMANN Diskussionsbemerkung zum Thema: Arach-
noiditis opticochiasmatica
S.-B. Verein Rhein.-Westf.Augenärzte
37 (1963)
107. SZOBOR, A. Beiträge zur Klinikopathologie der
Arachnoiditis opto-chiasmatica. Über
die Möglichkeit der Hernation des N. op-
ticus (Budapest)
Acta med.Acad.Sci.hung. 18, 73-108
(1962)
108. TAPTAS, J.M.
Th. DIMOPOULOS Arachnoidites optochiasmaticques et mala-
die neuro-vasculaire
Verlag Masson et Cie., Paris 1949
109. THIEBAUT, F. Les arachnoidites opto-chiasmaticques
Confinia neurol. 17, 162-166 (1957)
Basel
110. THIEL, H.L. Zur Arachnoiditis opto-chiasmatica
32. Vers.Rhein.-Main. Augenärzte,
Frankfurt/M. 28.11.59
Klin.Mbl. Augenheilkd. 136, 572-573 (1960)

111. THIEL, H.L. Zur Diagnostik und Therapie der A.o.ch.
Albrecht v. Graefes Arch. Ophthalm.
162, 227-236 (1960)
112. TÖNNIS, W. Die Chirurgie des Gehirns und seiner
Häute, Teil B: Geschwülste: II: Allge-
meines zur Diagnose und Differential-
diagnose der intracraniellen Geschwül-
ste) Geschwülste im Bereich des Chias-
ma opt. (S. 743) aus:
Die Chir. von Kirschner-Nordmann, Bd.
III, Die Chir. des Kopfes, des Rückens
und der Nerven, München-Berlin-Wien (1948)
113. TÖNNIS, W. II. Anzeigestellung zur Operation Be-
handlung der Geschwülste im Bereich
des Türkensattels
Klin.Mbl. Augenhkd. 114, 1, 1 (1949)
114. TRAQUAIR An introduction to clinical perimetry
London 1942
zit. nach FANTA, H.
115. ULLRICH Diskussionsbemerkung auf der 62. Zusam-
menkunft der Dt. ophthalm. Gesellschaft
in Heidelberg (6. - 10.9.59)
Ber.dtsch.ophtal.Ges., 2736 ff.
116. UTERMANN, D. Beitrag zur Behandlung der A.o.ch.
(Hamburg)
Klin.Mbl. Augeneheilkd. 139, 640-652
(1961)
117. VINCENT, C., A propos de sept cas d'arachnoidite
D. PUECH and optochiasmatische
M. DAVID Rev.neurol., 55, 760-767 (1931)
118. VINCENT, C., Atrophie optique tabétique
JEANDELIZE et Bull.soc.ophtalm. Paris, Vol. 4,
BRETAGNE 245 (1937)
119. WANKE, R. Das Keilbeinsyndrom (Diskussionsbemer-
kung) (2. Dtsch. Kongress f. ärztl.
Fortbildung Berlin)
Dtsch.Med.J. 4, 9/12, 213 (1953)
120. WÜNSCHER, W. Über die sogenannte Arachnitis (Leipzig)
Psychiatr.-neurol. Gesellschaft Dres-
den 1959
Zbl. Neurol. 159, 13 (1960)

121. ZIELINSKI, H.W.

Zur Differentialdiagnose der Arach-
noiditis optico-chiasmatica (Köln)
62. Zusammenkunft d. Dt. ophthalmol.
Ges. in Heidelberg (6.-10.9.59)
Ber.dtsch.opthal.Ges. 2736-276 (1960)

122. ZÜLCH, K.J.

Zur Pathologie der äusseren Liquorräu-
me
Zbl. Neurochir. Bd. 10, 25 (1950)

An dieser Stelle möchte ich Herrn Professor Dr.med.
A. S t e n d e r für die Überlassung des Themas
und für seine richtunggebenden Ratschläge danken.

Ebenfalls danke ich Herrn Professor Dr.med.
H. G a s t e i g e r für die Erlaubnis zur Veröf-
fentlichung der ophthalmologischen Befunde sowie
Herrn Dr.med. H. T i b u r t i u s von der Augen-
klinik der Freien Universität Berlin (Direktor:
Prof.Dr.med. H. Gasteiger) für seine Hilfe bei der
augenärztlichen Nachuntersuchung der Patienten.

Lebenslauf

Am 27. Juni 1941 wurde ich als drittes Kind des Facharztes für Hals-Nasen- und Ohrenkrankheiten Dr.med. Henner Otten und seiner Ehefrau Ursula, geb. Gallus in Braunschweig geboren.

1946 zogen wir nach Rotenburg/Hannover, wo mein Vater eine neue Facharztpraxis eröffnete. Hier besuchte ich von 1947 bis 1960 die Schule und bestand im Februar 1960 die Reifeprüfung.

Im Wintersemester 1960/61 begann ich mit dem Medizinstudium in Marburg/Lahn, von wo ich nach dem Vorphysikum im Sommer 1961 an die Freie Universität Berlin überwechselte. Hier bestand ich im April 1963 das Physikum. Mit Ausnahme eines Semesters in Freiburg/Breisgau verbrachte ich das klinische Studium ebenfalls in Berlin und bestand hier am 26. September 1966 das Staatsexamen.

Seit dem 1. Oktober 1966 bin ich als Medizinalassistentin an der Neurochirurgisch-Neurologischen Klinik der Freien

